

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année : 1971

N 48

THESE
pour le
DOCTORAT en MEDECINE
(Diplôme d'état)

*Contribution à l'étude
des MANIFESTATIONS ABDOMINALES
du PURPURA RHUMATOIDE*

par

Daniel LEFEVRE

Né le 4 Février 1941 à EVREUX (27)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

27 MAI 1971

PRESIDENT : M. le Professeur J. LHIRONDEL



Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN, fondée en 1438



Par délibération en date du 29 Mars 1969,
La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation.

1990 1991 1992 1993 1994 1995 1996 1997 1998 1999 2000 2001 2002 2003 2004 2005 2006 2007 2008 2009 2010 2011 2012 2013 2014 2015 2016 2017 2018 2019 2020 2021 2022 2023 2024 2025 2026 2027 2028 2029 2030 2031 2032 2033 2034 2035 2036 2037 2038 2039 2040 2041 2042 2043 2044 2045 2046 2047 2048 2049 2050 2051 2052 2053 2054 2055 2056 2057 2058 2059 2060 2061 2062 2063 2064 2065 2066 2067 2068 2069 2070 2071 2072 2073 2074 2075 2076 2077 2078 2079 2080 2081 2082 2083 2084 2085 2086 2087 2088 2089 2090 2091 2092 2093 2094 2095 2096 2097 2098 2099 2100 2101 2102 2103 2104 2105 2106 2107 2108 2109 2110 2111 2112 2113 2114 2115 2116 2117 2118 2119 2120 2121 2122 2123 2124 2125 2126 2127 2128 2129 2130 2131 2132 2133 2134 2135 2136 2137 2138 2139 2140 2141 2142 2143 2144 2145 2146 2147 2148 2149 2150 2151 2152 2153 2154 2155 2156 2157 2158 2159 2160 2161 2162 2163 2164 2165 2166 2167 2168 2169 2170 2171 2172 2173 2174 2175 2176 2177 2178 2179 2180 2181 2182 2183 2184 2185 2186 2187 2188 2189 2190 2191 2192 2193 2194 2195 2196 2197 2198 2199 2200 2201 2202 2203 2204 2205 2206 2207 2208 2209 2210 2211 2212 2213 2214 2215 2216 2217 2218 2219 2220 2221 2222 2223 2224 2225 2226 2227 2228 2229 2230 2231 2232 2233 2234 2235 2236 2237 2238 2239 2240 2241 2242 2243 2244 2245 2246 2247 2248 2249 2250 2251 2252 2253 2254 2255 2256 2257 2258 2259 2260 2261 2262 2263 2264 2265 2266 2267 2268 2269 2270 2271 2272 2273 2274 2275 2276 2277 2278 2279 2280 2281 2282 2283 2284 2285 2286 2287 2288 2289 2290 2291 2292 2293 2294 2295 2296 2297 2298 2299 2300 2301 2302 2303 2304 2305 2306 2307 2308 2309 2310 2311 2312 2313 2314 2315 2316 2317 2318 2319 2320 2321 2322 2323 2324 2325 2326 2327 2328 2329 2330 2331 2332 2333 2334 2335 2336 2337 2338 2339 2340 2341 2342 2343 2344 2345 2346 2347 2348 2349 2350 2351 2352 2353 2354 2355 2356 2357 2358 2359 2360 2361 2362 2363 2364 2365 2366 2367 2368 2369 2370 2371 2372 2373 2374 2375 2376 2377 2378 2379 2380 2381 2382 2383 2384 2385 2386 2387 2388 2389 2390 2391 2392 2393 2394 2395 2396 2397 2398 2399 2400 2401 2402 2403 2404 2405 2406 2407 2408 2409 2410 2411 2412 2413 2414 2415 2416 2417 2418 2419 2420 2421 2422 2423 2424 2425 2426 2427 2428 2429 2430 2431 2432 2433 2434 2435 2436 2437 2438 2439 2440 2441 2442 2443 2444 2445 2446 2447 2448 2449 2450 2451 2452 2453 2454 2455 2456 2457 2458 2459 2460 2461 2462 2463 2464 2465 2466 2467 2468 2469 2470 2471 2472 2473 2474 2475 2476 2477 2478 2479 2480 2481 2482 2483 2484 2485 2486 2487 2488 2489 2490 2491 2492 2493 2494 2495 2496 2497 2498 2499 2500 2501 2502 2503 2504 2505 2506 2507 2508 2509 2510 2511 2512 2513 2514 2515 2516 2517 2518 2519 2520 2521 2522 2523 2524 2525 2526 2527 2528 2529 2530 2531 2532 2533 2534 2535 2536 2537 2538 2539 2540 2541 2542 2543 2544 2545 2546 2547 2548 2549 2550 2551 2552 2553 2554 2555 2556 2557 2558 2559 2560 2561 2562 2563 2564 2565 2566 2567 2568 2569 2570 2571 2572 2573 2574 2575 2576 2577 2578 2579 2580 2581 2582 2583 2584 2585 2586 2587 2588 2589 2590 2591 2592 2593 2594 2595 2596 2597 2598 2599 2600 2601 2602 2603 2604 2605 2606 2607 2608 2609 2610 2611 2612 2613 2614 2615 2616 2617 2618 2619 2620 2621 2622 2623 2624 2625 2626 2627 2628 2629 2630 2631 2632 2633 2634 2635 2636 2637 2638 2639 2640 2641 2642 2643 2644 2645 2646 2647 2648 2649 2650 2651 2652 2653 2654 2655 2656 2657 2658 2659 2660 2661 2662 2663 2664 2665 2666 2667 2668 2669 2670 2671 2672 2673 2674 2675 2676 2677 2678 2679 2680 2681 2682 2683 2684 2685 2686 2687 2688 2689 2690 2691 2692 2693 2694 2695 2696 2697 2698 2699 2700 2701 2702 2703 2704 2705 2706 2707 2708 2709 2710 2711 2712 2713 2714 2715 2716 2717 2718 2719 2720 2721 2722 2723 2724 2725 2726 2727 2728 2729 2730 2731 2732 2733 2734 2735 2736 2737 2738 2739 2740 2741 2742 2743 2744 2745 2746 2747 2748 2749 2750 2751 2752 2753 2754 2755 2756 2757 2758 2759 2760 2761 2762 2763 2764 2765 2766 2767 2768 2769 2770 2771 2772 2773 2774 2775 2776 2777 2778 2779 2780 2781 2782 2783 2784 2785 2786 2787 2788 2789 2790 2791 2792 2793 2794 2795 2796 2797 2798 2799 2800 2801 2802 2803 2804 2805 2806 2807 2

PROFESSEURS

MM. PORIN	Clinique médicale A
BONNET	Clinique obstétricale
GUIBE	Clinique Chirurgicale A
LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
LEMAIRE	Physiologie
LEMENAGER	Séméiologie
LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
OLIVIER	Clinique médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine opératoire
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine générale et thérapeutique
VILLEY	Clinique médicale C

PROFESSEURS AGREGES

MM. BRION	Psychiâtrie
DAVERNE	Electro-radiologie
DESCHAMPS	Dermatologie
DROSDOWSKY	Biochimie médicale
EVRARD	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire.
FABRE	Physiologie
FERNANDEZ	Physique médicale
FOUCAULT	Médecine générale et Médecine expérimentale
GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, Hygiène
GUIHARD	Médecine générale
IZARD	Histologie et embryologie
LEVY	Gynécologie et obstétrique
LOYAU	Rhumatologie
MOREL	Bactériologie, parasitologie, virologie
MORIN	Neurologie
POILPRE	Psychiâtrie
ROUSSELOT	Anatomie pathologique
THERET	Histologie et embryologie
VENEZIA	Pédiâtrie

— : — : — : — : — : —

A mes Parents,

Qu'ils trouvent ici le témoignage de mon affection et de ma reconnaissance.

A mes Frères et Soeurs,

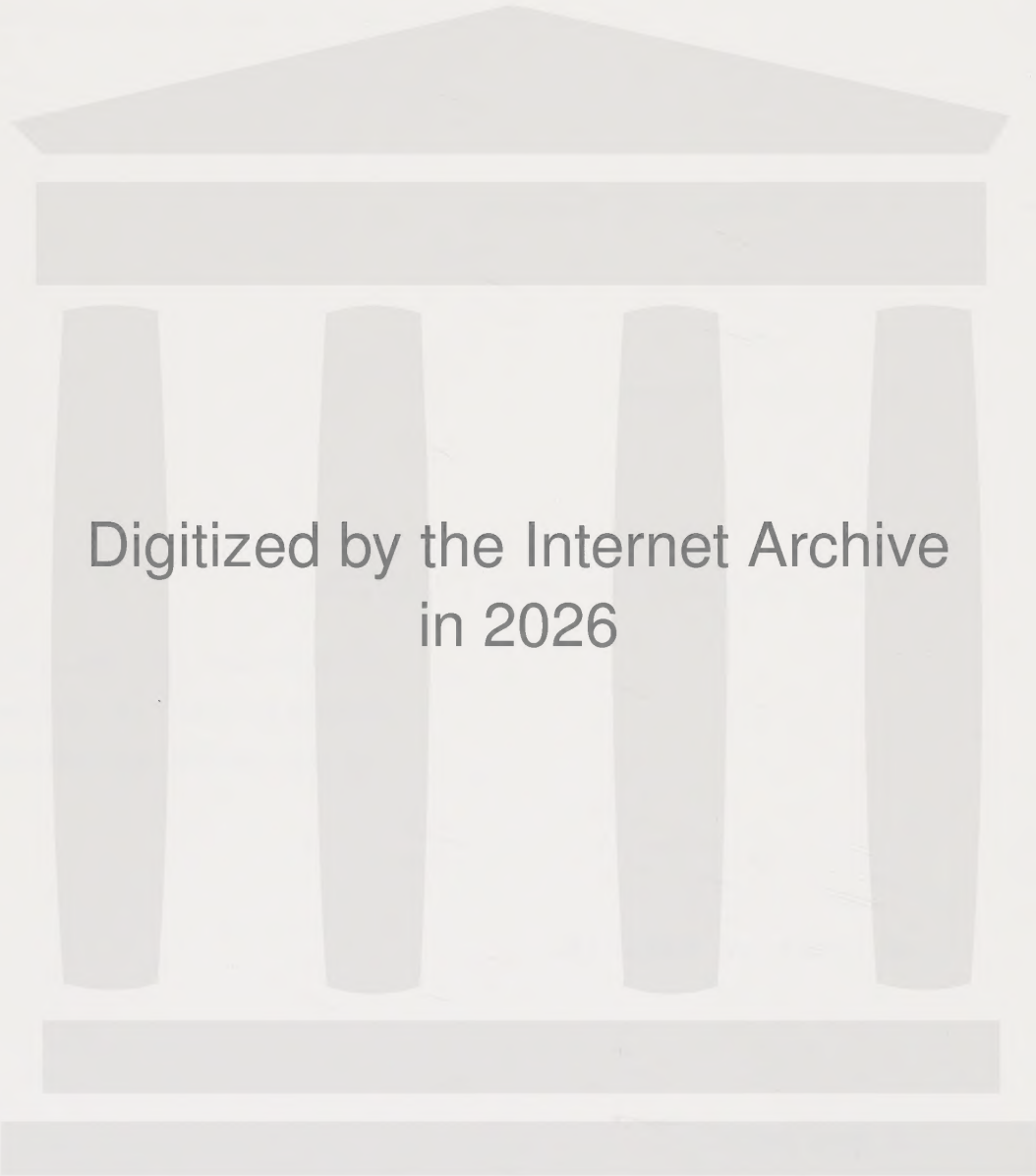
A ma Grand'Mère,

A mon Oncle le Docteur TURLOTTE

Permettez moi de vous témoigner par ce travail toute ma reconnaissance.

A toute ma famille,

A mes Amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550819_0035

Je remercie le Président, M. L'ÉLÉPHANT
Professeur de la Chaire de Philosophie
Maurice Blondel de la Chaire de
de Philosophie de la Philosophie.

Je vous a fait l'honneur d'accep-
ter la présidence de cette thèse

Je vous envoie l'expression de
mon respectueuse gratitude et le
salut de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur PHELINE

qui nous a fait l'honneur de prendre part à ce travail.

A Monsieur le Professeur Agrégé GUIHARD

Avec tous nos remerciements d'avoir accepté de participer et d'apporter vos conseils pour ce travail. Vous avez bien voulu diriger nos recherches et nous aider dans cette étude. Veuillez trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé FABRE,

Avec tous nos remerciements.

Qui nous ont fait l'honneur de participer au jury de cette thèse.

Qu'ils trouvent ici l'expression de notre sincère et respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé Henri MATHIEU
Médecin des Hôpitaux de Paris
Médecin de l'Hôpital Bretonneau,

Avec tous nos remerciements.
Veuillez trouver ici le témoignage
de notre considération et de notre
gratitude.

A Monsieur le Docteur Marcel BOURREAU
Chirurgien des Hôpitaux de Paris
Chirurgien de l'Hôpital Bretonneau,

Avec toute notre considération et
nos vifs remerciements.

A Monsieur le Docteur Daniel PROT
Radiologiste des Hôpitaux de Paris
Chef du Service de Radiologie de
l'Hôpital Bretonneau

Avec nos respectueux hommages et
tous nos remerciements.

A Monsieur le Docteur HUE
Mèdecin-Chef du Service de Pédiatrie
du Centre Hospitalier Louis Pasteur
de Cherbourg,

Qui nous a suggéré le sujet de
cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de
nos sincères remerciements.

A Monsieur le Docteur DAVY
Médecin-Chef du Service de Pneumologie
du Centre Hospitalier Louis Pasteur de
Cherbourg,

Permettez nous de vous remercier
et de vous témoigner notre recon-
naissance pour votre enseignement.

A Monsieur le Professeur J. PORIN
Doyen de la Faculté de Médecine et
de Pharmacie de Caen,

Qu'il trouve ici l'expression de
nos respectueux hommages.

A nos Maîtres
de la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie
du Centre Hospitalier Universitaire de Caen

-:-:-:-:-

[illegible]

INTRODUCTION

Le purpura rhumatoïde peut se définir comme un syndrome caractérisé par l'association (non obligatoire mais fréquente) de cinq éléments cliniques (GAIRDNER).

Les manifestations abdominales sont d'une expression très riche contrastant souvent avec la pauvreté des examens paracliniques.

Il nous a paru intéressant de reprendre l'ensemble des observations de purpura rhumatoïde avec manifestations abdominales relevées à CAEN, dans le service du Professeur Jean L'HIRONDEL, de 1965 à 1970, d'essayer d'en dégager les éléments communs et d'en faire la synthèse.

Dans la plupart des cas on retrouve un ensemble de symptômes digestifs assez stéréotypés : douleurs abdominales imprécises, troubles digestifs divers, ventre douloureux à la palpation, mais en confrontant les observations, on s'aperçoit qu'à plusieurs reprises le diagnostic exact n'a pu être précisé qu'à l'intervention exploratrice.

Le plan de notre travail sera le suivant :

- un bref aperçu historique.
- un rappel clinique donnant une vue d'ensemble des principaux signes du purpura rhumatoïde.
- l'étude des manifestations abdominales proprement dites, en relevant particulièrement :
 - . l'aspect symptomatique des manifestations abdominales,
 - . les manifestations abdominales faisant figure de complications, de diagnostic parfois difficile. Le tableau peut être celui d'une appendicite, d'une occlusion, d'une invagination, d'une péritonite par perforation.
- les problèmes abdominaux :
 - . problèmes d'ordre diagnostic selon la date de survenue des troubles abdominaux.
 - . problèmes posés par les aspects inhabituels de la maladie et les formes particulières pouvant simuler un diagnostic d'exception tel un lymphosarcome du grêle, exemple que nous avons retrouvé à l'Hôpital BRETONNEAU à PARIS, dans le service du Professeur MATHIEU.
- l'étude des conditions étiologiques et les données physiopathologiques des troubles abdominaux.
- enfin le problème thérapeutique.

-:-:-:-:-

[illegible]

- Les manifestations abdominales furent préciséees en 1932 par SENEQUE et GOSSET qui publient un travail

portant sur 145 observations de "syndrome abdominal aigu du purpura", et décrivent les différents aspects chirurgicaux : appendicites, invaginations, occlusions, péritonites.

- Rappelons enfin les études de LETOREY, MOUNET, FROMENT en 1939, celles de NEIMAN, BEAU, PIERSON, et les travaux plus récents de SODERLAND, PELLERIN, STEINHARDT.

-:-:-:-:-

[illegible][illegible]

- | |
|------|
| 1990 | 1991 | 1992 | 1993 | 1994 | 1995 | 1996 | 1997 | 1998 | 1999 | 2000 | 2001 | 2002 | 2003 | 2004 | 2005 | 2006 | 2007 | 2008 | 2009 | 2010 | 2011 | 2012 | 2013 | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2023 | 2024 | 2025 | 2026 | 2027 | 2028 | 2029 | 2030 | 2031 | 2032 | 2033 | 2034 | 2035 | 2036 | 2037 | 2038 | 2039 | 2040 | 2041 | 2042 | 2043 | 2044 | 2045 | 2046 | 2047 | 2048 | 2049 | 2050 | 2051 | 2052 | 2053 | 2054 | 2055 | 2056 | 2057 | 2058 | 2059 | 2060 | 2061 | 2062 | 2063 | 2064 | 2065 | 2066 | 2067 | 2068 | 2069 | 2070 | 2071 | 2072 | 2073 | 2074 | 2075 | 2076 | 2077 | 2078 | 2079 | 2080 | 2081 | 2082 | 2083 | 2084 | 2085 | 2086 | 2087 | 2088 | 2089 | 2090 | 2091 | 2092 | 2093 | 2094 | 2095 | 2096 | 2097 | 2098 | 2099 | 2100 | 2101 | 2102 | 2103 | 2104 | 2105 | 2106 | 2107 | 2108 | 2109 | 2110 | 2111 | 2112 | 2113 | 2114 | 2115 | 2116 | 2117 | 2118 | 2119 | 2120 | 2121 | 2122 | 2123 | 2124 | 2125 | 2126 | 2127 | 2128 | 2129 | 2130 | 2131 | 2132 | 2133 | 2134 | 2135 | 2136 | 2137 | 2138 | 2139 | 2140 | 2141 | 2142 | 2143 | 2144 | 2145 | 2146 | 2147 | 2148 | 2149 | 2150 | 2151 | 2152 | 2153 | 2154 | 2155 | 2156 | 2157 | 2158 | 2159 | 2160 | 2161 | 2162 | 2163 | 2164 | 2165 | 2166 | 2167 | 2168 | 2169 | 2170 | 2171 | 2172 | 2173 | 2174 | 2175 | 2176 | 2177 | 2178 | 2179 | 2180 | 2181 | 2182 | 2183 | 2184 | 2185 | 2186 | 2187 | 2188 | 2189 | 2190 | 2191 | 2192 | 2193 | 2194 | 2195 | 2196 | 2197 | 2198 | 2199 | 2200 | 2201 | 2202 | 2203 | 2204 | 2205 | 2206 | 2207 | 2208 | 2209 | 2210 | 2211 | 2212 | 2213 | 2214 | 2215 | 2216 | 2217 | 2218 | 2219 | 2220 | 2221 | 2222 | 2223 | 2224 | 2225 | 2226 | 2227 | 2228 | 2229 | 2230 | 2231 | 2232 | 2233 | 2234 | 2235 | 2236 | 2237 | 2238 | 2239 | 2240 | 2241 | 2242 | 2243 | 2244 | 2245 | 2246 | 2247 | 2248 | 2249 | 2250 | 2251 | 2252 | 2253 | 2254 | 2255 | 2256 | 2257 | 2258 | 2259 | 2260 | 2261 | 2262 | 2263 | 2264 | 2265 | 2266 | 2267 | 2268 | 2269 | 2270 | 2271 | 2272 | 2273 | 2274 | 2275 | 2276 | 2277 | 2278 | 2279 | 2280 | 2281 | 2282 | 2283 | 2284 | 2285 | 2286 | 2287 | 2288 | 2289 | 2290 | 2291 | 2292 | 2293 | 2294 | 2295 | 2296 | 2297 | 2298 | 2299 | 2300 | 2301 | 2302 | 2303 | 2304 | 2305 | 2306 | 2307 | 2308 | 2309 | 2310 | 2311 | 2312 | 2313 | 2314 | 2315 | 2316 | 2317 | 2318 | 2319 | 2320 | 2321 | 2322 | 2323 | 2324 | 2325 | 2326 | 2327 | 2328 | 2329 | 2330 | 2331 | 2332 | 2333 | 2334 | 2335 | 2336 | 2337 | 2338 | 2339 | 2340 | 2341 | 2342 | 2343 | 2344 | 2345 | 2346 | 2347 | 2348 | 2349 | 2350 | 2351 | 2352 | 2353 | 2354 | 2355 | 2356 | 2357 | 2358 | 2359 | 2360 | 2361 | 2362 | 2363 | 2364 | 2365 | 2366 | 2367 | 2368 | 2369 | 2370 | 2371 | 2372 | 2373 | 2374 | 2375 | 2376 | 2377 | 2378 | 2379 | 2380 | 2381 | 2382 | 2383 | 2384 | 2385 | 2386 | 2387 | 2388 | 2389 | 2390 | 2391 | 2392 | 2393 | 2394 | 2395 | 2396 | 2397 | 2398 | 2399 | 2400 | 2401 | 2402 | 2403 | 2404 | 2405 | 2406 | 2407 | 2408 | 2409 | 2410 | 2411 | 2412 | 2413 | 2414 | 2415 | 2416 | 2417 | 2418 | 2419 | 2420 | 2421 | 2422 | 2423 | 2424 | 2425 | 2426 | 2427 | 2428 | 2429 | 2430 | 2431 | 2432 | 2433 | 2434 | 2435 | 2436 | 2437 | 2438 | 2439 | 2440 | 2441 | 2442 | 2443 |
|------|

- 5 -

a) Les signes cutanés : le purpura s'associe à d'autres éléments cutanés. Il est caractérisé par :

- sa topographie : il reste le plus souvent localisé aux membres (membres inférieurs surtout), dominant à la face antérieure des jambes, au voisinage des articulations. L'éruption peut se retrouver aux coudes, aux avant-bras, le siège, les lombes, exceptionnellement au visage. Sa topographie est le plus souvent bilatérale et symétrique; dans de rares cas, systématisée (topographie métamérique ou radiculaire).
- sa morphologie : à type de pétéchie dont la taille varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, de couleur allant du rouge clair au rouge sombre; elles n'ont, en général, aucune tendance à confluer.

Parfois, il s'agit de vibices; ces éléments cutanés sont légèrement surélevés et gonflés, ne s'effaçant pas à la vitro-pression et donnent une sensation "oedémateuse infiltrée" à la palpation.

Dans d'autres cas, éruption ortiée typique des affections allergiques sous forme d'éléments roses ou rouges parfois décolorés au centre.

Le purpura se distingue du purpura des thrombocytopénies par son aspect pétéchial, par son siège : prédominance aux membres inférieurs, par l'influence nette qu'exerce sur lui l'orthostatisme, il s'accroît avec l'orthostatisme, et s'atténue dans la position couchée; chaque élément disparaît en 3 à 10 jours.

Le purpura peut être pur ou associé à d'autres éléments cutanés : érythème maculeux ou papuleux, plaques urticariennes.

- b) Les signes articulaires : les manifestations articulaires sont constantes pour Jean BERNARD, s'observeraient dans 67 % des cas pour BYWATERS.

Il s'agit de douleurs articulaires mobiles, fugaces, pouvant égarer le diagnostic, surtout quand elles précèdent le syndrome purpurique. Ces douleurs prédominent aux membres inférieurs (genoux, chevilles) s'accompagnant parfois d'oedème péri-articulaire; elles sont symétriques et coïncident souvent avec les poussées purpuriques.

Ces arthralgies, comme les pétéchies, sont influencées par l'orthostatisme, peuvent s'accompagner d'œpanchement séreux ou hémorragique et guérissent sans séquelles.

Parfois s'associent des myalgies.

- c) Les manifestations abdominales :

Pour Jean BERNARD, les troubles gastro-intestinaux sont toujours présents, mais d'aspect variable, allant du simple état saburral des voies digestives avec anorexie, aux formes pseudo-chirurgicales, formes que nous développerons spécialement dans cette étude.

Les manifestations abdominales sont fréquentes et apparaissent après quelques jours d'évolution. Elles peuvent être inaugurales et dominer le tableau cli-

nique, posant alors des problèmes diagnostiques délicats selon leur date d'apparition dans la maladie, en imposant parfois pour une urgence chirurgicale.

Ces manifestations abdominales sont souvent bénignes et font partie intégrante de l'histoire clinique; elles se résument, en général, à un tableau banal associant douleurs épigastriques, nausées ou vomissements, constipation, parfois méléna, qui, par sa répétition risque d'entraîner une anémie plus ou moins sévère.

Certains troubles abdominaux, par leur intensité font figure de complications nécessitant parfois un acte chirurgical.

Dans certains cas, le tableau prend une allure aiguë : c'est le purpura abdominal de HENOCHE, se caractérisant, soit par un syndrome algique violent avec vomissements, soit par une crise diarrhéique ou un syndrome dysentérique, soit par des crises pouvant simuler une péritonite, une appendicite ou une occlusion intestinale.

d) Les manifestations rénales :

L'atteinte rénale au cours du purpura rhumatoïde survient dans 30 % des cas environ, et constitue l'une des complications la plus fréquente et la plus grave de la maladie.

Pour H. MATHIEU et R. HABIB (84) deux facteurs étiologiques de cette atteinte rénale semblent pouvoir être invoqués :

- un terrain allergique, plus fréquemment retrouvé que dans la population infantile courante.
- des infections aiguës des voies respiratoires précédant l'apparition de la maladie dans 75 % des cas. Une infection streptococcique récente dans 30 % des cas.

L'atteinte rénale peut être la première manifestation du purpura rhumatoïde, ou plus souvent, survenir en pleine poussée purpurique. Dans d'autres cas, elle apparaîtra alors que les autres signes de la maladie ont disparu.

L'examen systématique des urines permettra de découvrir :

- une hématurie, signe constamment retrouvé. Elle est macroscopique dans 60 % des cas. La recherche d'une hématurie microscopique sera toujours pratiquée au décours d'un purpura rhumatoïde.
- une protéinurie présente dans 90 % des cas.
- rarement une cylindrurie.

Les examens sanguins révéleront parfois un syndrome néphrotique n'ayant souvent qu'une expression biologique (hypoprotidémie et hyperlipémie). Mais il peut exister des oedèmes francs d'interprétation difficile, vu la fréquence d'oedèmes de type allergique liés au purpura rhumatoïde.

Ordinairement, la tension artérielle reste à la normale, mais doit être surveillée régulièrement ainsi que les fonctions rénales.

Plusieurs variétés de lésions anatomiques sont observées; selon certains auteurs on peut distinguer :

I - une glomérulonéphrite segmentaire et focale (41 % des cas) : deux caractères histologiques la définissent :

- les lésions ne portent que sur une partie de la population glomérulaire totale (glomérulonéphrite focale)
- l'atteinte est segmentaire : une seule portion du flocculus est touchée. Les modifications se limitent habituellement à un ou deux segments (glomérulonéphrite segmentaire) et prédominent souvent à la périphérie du lobule. Il existe une prolifération localisée endo et extra capillaire, parfois une plage de nécrose fibrinoïde ou une hyalinose "qui synéchie les anses touchées entre elles".

L'immunofluorescence a permis de montrer la présence dans tous les glomérules de dépôts principalement mésangiaux, mais aussi par endroits endomembraneux, dépôts contenant de l'IgA, de l'IgB, de la bêta I C globuline et du fibrinogène. Or ces caractères immunohistochimiques sont "presque caractéristiques du purpura rhumatoïde".

2 - une glomérulonéphrite endocapillaire diffuse (5 % des cas), dont l'aspect est très proche de celui observé dans certaines glomérulonéphrites aiguës post infectieuses.

- 3 - une glomérulo néphrite endo et extra capillaire (50 % des cas) où l'on retrouve une prolifération endocapillaire diffuse à tous les glomérules et une prolifération extra capillaire ou épithéliale de diffusion et d'intensité variable.
- 4 - une glomérulonéphrite membrano proliférative (0,6 % des cas) d'aspect identique à celui réalisé dans certaines glomérulonéphrites à début post infectieux.

L'atteinte rénale évolue le plus souvent en une seule poussée; plus rarement des poussées ultérieures retardées apparaissent au cours des premiers mois.

L'évolution est généralement favorable : l'hématurie puis la protéïnurie disparaissent.

Mais certaines néphropathies du purpura rhumatoïde ont une évolution maligne "le syndrome néphrotique qui est constant, s'aggrave ou persiste". Une hypertension artérielle et une altération des fonctions rénales apparaissent. La mort survient en quelques mois.

Plus fréquemment le pronostic est lié à l'évolution imprévisible du syndrome néphrotique.

- e) Les signes généraux : ils restent discrets, se résumant à une fièvre inconstante, le plus souvent modérée, une asthénie, une anorexie.

f) Des manifestations neurologiques ont été signalées .

Elles seraient provoquées par des poussées d'œdème cérébral entraînant une paralysie transitoire ou des convulsions.

Certains auteurs américains ont décrit des cas de paralysie faciale accompagnant le tableau clinique d'un purpura rhumatoïde. Ces mêmes auteurs parlent de la possibilité d'hémiplariés ou de coma; la majorité de ces complications neurologiques serait due à une "encéphalopathie hypertensive".

III - L'EVOLUTION DE LA MALADIE
=====

Le purpura rhumatoïde évolue par poussées successives d'une quinzaine de jours chacune : elles se produisent de façon subintrante ou au contraire sont séparées par des phases de rémission.

Le risque de rechutes immédiates ou de récidives fait exiger un repos strict et prolongé du malade.

Chaque poussée évolutive est marquée par du purpura, des atteintes articulaires, parfois un clocher thermique; ces poussées sont spontanées ou déclenchées par le lever.

Normalement, l'éruption purpurique se prolonge deux à trois semaines, mais peut réapparaître avec les poussées successives : on retrouve alors sur les jambes des éléments d'âge différent tandis que les manifestations articulaires s'estompent plus rapidement.

Le pronostic de la maladie est favorable mais reste assombri par le risque d'apparition d'une atteinte rénale grave qui, pour certains auteurs (DERHAM, WEDGEWOOD et STERKY) peut se voir chez des sujets n'ayant présenté aucun signe rénale à la phase aigüe de la maladie.

-:-:-:-:-

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50	51	52	53	54	55	56	57	58	59	60	61	62	63	64	65	66	67	68	69	70	71	72	73	74	75	76	77	78	79	80	81	82	83	84	85	86	87	88	89	90	91	92	93	94	95	96	97	98	99	100
---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----	-----

Des troubles fonctionnels peuvent être notés et pour CHEVALLIER réalisent selon les cas :

- Selon PELLERIN, d'autres aspects peuvent se rencontrer :

- 14 -

- des perforations intestinales (avec le risque de péritonite septique)
- des lésions viscérales associées.

Suivant les cas, on observera un tableau pseudo-appendiculaire, pseudo-occlusif, péritonéal ou d'invagination nécessitant une décision opératoire.

Le syndrome abdominal est dû pour Jean BERNARD, à la présence de tâches purpuriques sur les muqueuses digestives et sur le péritoine.

Les hémorragies restent parfois latentes et vont se résorber ou bien se nécroser et se perforer, aboutissant à la formation d'un hématome véritable corps étranger intestinal gênant le transit et susceptible d'amorcer une invagination.

Si les manifestations abdominales du purpura rhumatoïde sont fréquentes, par contre, la fréquence absolue des complications abdominales est faible. Ainsi, dans les statistiques chirurgicales, nous avons pu retrouver :

- pour SENEQUE et GOSSET (109) : sur 145 syndromes abdominaux aigus au cours du purpura :
 - 16 invaginations,
 - 10 syndromes appendiculaires,
 - 9 perforations.

- PELLERIN (98) : de 1952 à 1961, à la Clinique Chirurgicale des Enfants Malades, faisant état de 19 observations au total, a dû pratiquer 12 interventions chirurgicales auxquelles peuvent s'ajouter 7 autres cas ayant justifié, par l'intensité des symptômes abdominaux, la mise en observation chirurgicale, mais non suivie d'intervention.

Parmi les 12 cas, l'intervention a permis de retrouver :

- 3 invaginations,
 - 1 perforation,
 - 5 appendicites et adénites mésentériques,
 - 3 iléites terminales avec infarctus mésentérique.
- FELDT et STICKLER (36), sur 139 cas de purpura rhumatoïde observés de 1935 à 1961, à la Clinique MAYO, ont pratiqué 9 interventions, ce qui donne une proportion de 6 %.
 - ALLEN (2) et ses Collaborateurs, dans leur étude, retrouvent 69 % de malades se plaignant de troubles gastro-intestinaux. Parmi ces malades, 38 % ne présentaient qu'un tableau abdominal, et au sein de ce pourcentage, 12 % des malades n'ont eu que des douleurs abdominales comme unique manifestation de la maladie.

Le purpura rhumatoïde s'observe à tout âge, mais surtout chez l'enfant avec un maximum entre 2 et 7 ans. La maladie se rencontre chez l'adolescent, exceptionnellement chez l'adulte.

MARTIN, LINDENAUER (81), entre 1954 et 1964 ont observé 50 cas de purpura rhumatoïde dans les Hôpitaux de l'Université de MICHIGAN :

- 36 cas étaient des enfants d'une moyenne d'âge de 5 à 7 ans.
- 14 cas avaient plus de 17 ans (moyenne d'âge 45.1 ans).

La majorité des malades de SENEQUE et GOSSET, est atteinte dans l'enfance et l'adolescence : 89 fois sur 145 l'âge était compris entre 5 et 20 ans. Par contre, le purpura et par suite les manifestations abdominales qui en dépendent, est rare chez le nourrisson.

Les deux sexes sont atteints semble-t-il avec une légère prédominance masculine. Pour certains auteurs (SENEQUE et GOSSET), ce syndrome apparaît dans 2/3 des cas chez l'homme contre 1/3 chez la femme; MARTIN et LINDENAUER ont retrouvé :

- 29 garçons
- 21 filles
- parmi les malades d'âge inférieur à 17 ans on notait la proportion de 21 garçons et de 15 filles.

De 1965 à 1970, dans le service de Pédiatrie du Professeur Jean L'HIRONDEL, parmi les enfants atteints de Purpura Rhumatoïde, avec manifestations abdominales notables :

- 4 cas étaient des garçons (dont 2 cas à l'âge de 7 ans, les deux autres âgés respectivement de 8 ans et 10 ans).
- 4 cas étaient des filles (2 âgées de 9 ans, les autres : 6 et 7 ans).

Au point de vue saisonnier, dans nos observations, le maximum de cas est retrouvé de Décembre à Mai avec un pic de fréquence en Février. Selon THIBIERGE la maladie s'observe surtout au printemps, pour BYWATERS elle serait plus courante en Octobre et Mars.

En général, on ne peut mettre en évidence ni notion épidémique, ni notion familiale.

I - ASPECT SYMPTOMATIQUE DES MANIFESTATIONS ABDOMINALES =====

A - Caractères subjectifs :

Le tableau clinique abdominal aigu du purpura rhumatoïde se présente en général, sous l'aspect d'une triade : douleurs vives, vomissements, moelena.

a) La douleur abdominale : est un phénomène constant. Dans leur étude, SENEQUE et GOSSET la signalent 142 fois. Nous l'avons retrouvée chez tous nos malades et dans sa thèse, AKERMAN, faisant une étude sur 70 observations, la constate dans presque tous les cas.

Ces douleurs sont d'intensité variable, d'apparition brutale, à type de coliques paroxystiques sèches, violentes, évoluant par crises espacées d'une dizaine de minutes, leur intensité entraînant parfois la position de "prière mahométane". Dans leur étude SENEQUE et GOSSET retrouvent ce syndrome douloureux abdominal typique chez 110 malades. Pour certains auteurs

(MARTIN, LINDENAUER), la douleur à type de crampe est la plus courante puisqu'apparaissant dans 28 cas sur 50 (soit 56 % des cas).

Le siège de la douleur est variable, localisée ou diffuse :

- 1) localisée au creux épigastrique : douleurs violentes accompagnées de vomissements, réalisant une "crise gastrique".
- 2) fréquemment la douleur est péri-ombilicale.
- 3) douleur de la fosse iliaque droite simulant une crise d'appendicite.
- 4) d'autres localisations sont possibles au niveau de l'abdomen : hypocondres, flancs par exemple.

En général, aucune irradiation typique n'est retrouvée. Néanmoins, OSLER a montré que les coliques abdominales survenaient le plus souvent la nuit, ombilicales mais pouvant irradier dans toutes les parties de l'abdomen.

Dans d'autres cas, la douleur abdominale est diffuse, intense à nature de colique; mais parfois elle est plus vague et fugace.

Les douleurs cèdent rapidement.

b) Des nausées ou des vomissements accompagnent souvent ces douleurs.

Ce sont des vomissements alimentaires puis bilieux, parfois porracés.

Soit vomissements glaireux avec intolérance gastrique absolue ou mêlés de quelques filets de sang, la véritable hématomatose étant exceptionnelle.

Dans notre étude portant sur 8 observations, les vomissements accompagnent presque toujours les douleurs abdominales qui sont aiguës, intenses, paroxystiques. Elles peuvent faire égarer le diagnostic selon leur date d'apparition par rapport à celle des éléments cutanés, simulant parfois une urgence chirurgicale.

Dans trois de nos observations, les douleurs abdominales sont d'installation brutale pour s'intensifier dans les heures qui suivent. C'est alors que le malade va émettre par l'anus, soit des matières solides et striées de sang, soit des glaires sanguinolentes, soit parfois un véritable méléna.

Ainsi, l'enfant G..... Odile, 9 ans, présente brusquement le 21 Juin 1965, un syndrome douloureux abdominal aigu, intense, avec vomissements incoercibles, striés de sang, émission dans les selles de quelques filets de sang. Devant l'installation rapide d'un tableau de déshydratation intense, avec asthénie considérable, le médecin décide l'hospitalisation le 23 Juin.

A son entrée dans le service, les douleurs abdominales sont diffuses mais restent intenses. C'est alors qu'apparaissent des douleurs localisées aux chevilles avec fluxion articulaire et purpura de la face dorsale des pieds et du tiers inférieur des jambes.

Dans une autre observation, l'enfant L..... Didier, 8 ans et demi, est hospitalisé le 10 Novembre 1969 : il avait présenté un soir, au retour de l'école, des douleurs abdominales violentes, localisées à la région

péri-ombilicale. Les jours suivants, les douleurs s'étaient intensifiées, s'accompagnant de vomissements, pour disparaître brutalement en même temps qu'apparaissait un gonflement du genou gauche. Quelques jours plus tard, apparaissait au niveau des membres inférieurs un purpura pétéchial.

L'hospitalisation est alors décidée. Une semaine après son entrée dans le service, on observe une reprise des douleurs abdominales avec vomissements : elles sont alors diffuses au niveau de l'abdomen, tandis que les pétéchies sont complètement effacées sur les chevilles. Les douleurs abdominales persistent quelques jours pour disparaître complètement, et le premier lever s'effectue sans incidents. L'enfant sort dans un état satisfaisant.

Deux mois plus tard, en Janvier 1970, il est à nouveau hospitalisé pour une deuxième poussée avec purpura important. Le lendemain de son retour dans le service, surviennent de nouvelles douleurs abdominales diffuses, évoluant par paroxysmes. Elles disparaissent spontanément quelques jours plus tard pour réapparaître en Février : à l'examen, le ventre du petit malade est souple, non météorisé, on note seulement une défense à la palpation profonde. Le 14 Février, l'enfant fait une nouvelle poussée de purpura sur les jambes, mais sans aucune douleur abdominale.

Les phénomènes douloureux abdominaux peuvent être d'apparition moins brutale, pour évoluer sur un mode subaigu. Chez l'un de nos malades, les douleurs se sont intensifiées au cours de l'évolution, pour devenir finalement plus diffuses alors qu'apparaissait un gonflement du genou droit et du coude gauche. Puis les douleurs abdominales ont disparu brutalement, en même temps que l'état général s'améliorait.

Dans certains cas, la douleur abdominale est atypique, simulant une crise de colique néphrétique, de colique hépatique, ou de type ulcéreux ou encore identique aux douleurs épigastriques en barre de l'enfant en phase pré-ictérique d'une hépatite virale.

Ainsi, l'enfant S..... Eric, 7 ans, traité depuis 1 an pour primo-infection par I.N.H. et Prothionamide, présente des douleurs épigastriques intenses à la suite d'un remaniement du traitement par les Corticoïdes et la Streptomycine, au décours d'un épisode grippal ayant modifié les signes radiologiques (atélectasie du sommet gauche). Ces douleurs sont à type de brûlure, souvent rythmées par les repas, s'accompagnant parfois de vomissements et la répétition de ces signes fait arrêter les Corticoïdes, l'I.N.H. et la Prothionamide. Devant la persistance des troubles abdominaux, l'enfant est hospitalisé le 20 Mai 1968 pour étudier ce problème abdominal.

Au cours de son séjour dans le service, le traitement antituberculeux est maintenu et les troubles digestifs disparaissent spontanément. Quatre jours après son entrée, le 24 Mai, apparaît une éruption purpurique peu importante au niveau des membres inférieurs.

Quelle que soit la douleur, la récurrence semble donc être de règle dans la plupart des cas : le syndrome douloureux abdominal réapparaît après ou pendant une nouvelle poussée de purpura. Plusieurs accès sont souvent notés avec une intensité douloureuse croissante, puis tout disparaît tandis que la maladie va évoluer spontanément vers la guérison.

Pour SENEQUE et GOSSET "le syndrome abdominal douloureux à poussées successives doit être considéré comme la forme la plus typique". Dans leurs observations,

rares sont les malades qui n'ont présenté qu'une seule crise. Au contraire, les crises peuvent se prolonger très longtemps (parfois deux et même quatre ans).

En conclusion, les douleurs abdominales font partie intégrante du tableau clinique, ou au contraire traduisent une complication abdominale telle une invagination, une occlusion, une perforation.

Ces douleurs ont un caractère aigu à type de coliques paroxystiques, ou subaigu. Elles sont diffuses ou localisées : le plus souvent péri-ombilicales ou épigastriques en barre, soit localisées dans la fosse iliaque droite ou gauche ou dans l'un des hypocondres; en principe sans irradiations typiques.

L'évolution des douleurs abdominales est capricieuse : elles récidivent, réalisant plusieurs accès, mais toujours à début et fin brutale. Des vomissements, fréquemment, les accompagnent.

c) Les troubles du transit : sont souvent retrouvés dans le tableau clinique. Il s'agit d'une constipation pouvant suggérer une sub-occlusion ou d'une diarrhée avec selles glaireuses répétées, parfois striées de sang. Soit même une alternance de diarrhée et de constipation; dans certains cas un ténesme. Nous avons noté une fois une tendance à la constipation.

La diarrhée n'est pas un symptôme très commun, mais fréquemment l'enfant va émettre du mucus et du sang sous l'effet du péristaltisme intestinal.

d) Les hémorragies digestives : sont fréquentes et posent des problèmes quant à leur conduite à tenir médicale ou chirurgicale. Elles font partie intégrante du tableau clinique, mais peuvent revêtir un caractère de gravité par leur intensité ou leur répétition, source d'anémie aigüe, et parce qu'elles peuvent évoquer une invagination, problème souvent soulevé comme nous le reverrons.

ALLEN (2) dans son étude portant sur 131 cas, a observé 7 hémorragies importantes, dont 4 ont nécessité des transfusions. FELDT et STICKLER (36) ont noté une hémorragie intestinale dans 65 % des cas, hémorragie ayant nécessité une transfusion dans 14 % des cas. Pour LINDENAUER (75), l'hémorragie est le symptôme gastro-intestinal qui suit, en fréquence, la douleur abdominale.

Selon les cas, il peut s'agir :

I) de vomissements hémorragiques : en règle vomissements striés de sang, très rarement la véritable hématomèse puisque FELDT, dans son étude, en cite seulement 6 cas. Par contre, CHEVALLIER s'aidant de la gastroscopie systématique constate, in vivo, et sur la plupart des malades, la présence de tâches purpuriques ou de plages d'oedème sur les muqueuses digestives. La constatation d'une muqueuse sanguinolente paraît suffisante pour expliquer la présence de filets de sang dans les vomissements, fait assez fréquent que nous avons retrouvé dans 3 de nos observations. Chez deux enfants, il s'agissait de simples vomissements striés de sang, mais chez le troisième c'était une hématomèse accompagnant d'ailleurs un ta-

bleau d'hémorragie diffuse qui s'était installé au cours de l'évolution de la maladie et comportait une diarrhée sanglante et une hématurie.

Dans toutes nos observations, ces micro-hémorragies de la partie haute du tube digestif ont eu une évolution favorable.

- 2) d'une hémorragie intestinale : elle est beaucoup plus fréquente et se révèle sous la forme d'une hémorragie pure ou d'un moelena, et là encore, rentre parfois dans le cadre d'un syndrome hémorragique diffus.

Cette hémorragie intestinale va du simple suintement hémorragique de la muqueuse intestinale jusqu'à l'entérorragie franche. Elle est rarement une indication chirurgicale, mais sa reprise coïncidant avec l'existence d'autres manifestations comme la douleur, doit faire penser à une complication. Nous l'avons rencontrée 3 fois dans nos observations, sous forme de filets de sang dans les selles ou d'un moelena.

Ainsi, l'enfant L.... Liliane, 9 ans, rentre à l'Hôpital le 12 Novembre 1966 pour un purpura rhumatoïde de type allergique. Au début de la maladie, l'évolution fut bruyante avec hémorragie intestinale, hématurie tenace. Dès son entrée dans le service apparaissent des troubles digestifs avec moelena.

Quelques jours plus tard, le 16 Novembre 1966, filets de sang dans les selles, en même temps qu'apparaissent des vomissements striés de sang et une hématurie. A l'examen, on note alors une ecchymose de la région fessière.

Un tableau hémorragique diffus s'est donc rapidement installé avec participation rénale.

Le diagnostic reste hésitant au début : le surlendemain on ne retrouve qu'une hématurie toujours nette cliniquement. Mais quatre jours plus tard, apparaît une éruption purpurique typique sur les membres inférieurs et les coudes, sans arthralgie : le diagnostic de purpura rhumatoïde est alors confirmé. Plus tard, l'éruption et les douleurs abdominales persistent. Un débit d'hématies minute est à 20.200, la rétraction du caillot est normale.

Après deux mois de traitement, on note une amélioration très nette de l'état général, mais la persistance d'hématuries abondantes justifie une biopsie rénale qui confirme une atteinte glomérulaire à type de glomérulo-néphrite segmentaire et focale.

Dans cette observation, la bruyance des signes cliniques paraît donc disproportionnée par rapport aux lésions organiques.

Parfois, il s'agit d'une émission de sang pur par l'anus ou, comme nous l'avons observé, d'une alternance de moelena et de filets de sang dans les selles.

L'enfant B.... Bénédicte, 9 ans, présente le 17 Décembre 1970 un purpura des membres inférieurs. Deux jours plus tard, surviennent des douleurs abdominales paroxystiques et des selles en bouse noirâtres. Le lendemain de son hospitalisation : nouvelles douleurs abdominales très violentes et moelena. Quelques jours plus tard, le 29 Décembre, les selles sont encore sanglantes, mais striées de sang rouge. L'hémorragie digestive s'arrête pour réapparaître quelques jours plus tard, sous forme d'une selle noire.

Enfin, c'est parfois la recherche systématique de sang dans les selles qui met en évidence l'hémorragie digestive : ce fut le cas dans l'une de nos observations.

La pathogénie de ce syndrome hémorragique diffus semble être la traduction d'une souffrance globale du système capillaire dans sa totalité en réponse à une agression extérieure contre l'organisme, phénomène déjà retrouvé dans les travaux de REILLY. Ce phénomène hémorragique semble constant. L'intervention exploratrice permet parfois de le retrouver sous forme de pétéchies ou d'ecchymoses sur le péritoine, la paroi intestinale et dans certains cas d'une ascite séro-hémorragique : nous avons noté ce tableau dans l'une de nos observations.

Soulignons enfin la gravité d'un tel syndrome hémorragique par sa fréquence, sa répétition, sa tenacité, facteur possible d'anémie profonde.

En conclusions, les symptômes traduisant les manifestations abdominales du purpura rhumatoïde sont les suivants :

- les douleurs abdominales pratiquement constantes,
- les vomissements,
- les troubles du transit,
- les hémorragies digestives.

Toutes ces manifestations peuvent rester isolées et bénignes, mais aussi s'associer à d'autres tableaux cliniques plus graves, faisant craindre alors une complication.

En général, la diversité de ce tableau clinique contraste avec la pauvreté des signes objectifs.

B - Caractères cliniques objectifs :

Contrairement à la richesse des signes subjectifs, les caractères cliniques objectifs, dans les formes abdominales, sont souvent pauvres.

L'examen physique de l'abdomen est normal, tant à l'inspection qu'à la palpation, qui montrent un endolorissement diffus, soit un léger ballonnement, rarement un abdomen rétracté. Dans d'autres cas, on note seulement un ventre sonore ou la présence d'un météorisme faisant discuter une occlusion selon le contexte clinique.

La palpation réveille parfois une douleur, le plus souvent péri-ombilicale, ou dans la fosse iliaque droite. Ailleurs, elle sera retrouvée au creux épigastrique, dans la région sous-hépatique ou dans la fosse iliaque gauche, mais peut être aussi localisée à l'endroit où le malade souffre spontanément.

Dans notre étude faite à CAEN, nous avons observé un seul cas où l'examen de l'abdomen est resté muet : pas de point douloureux, paroi parfaitement souple. Trois fois on retrouve un ventre douloureux spontanément et à la palpation, mais parfaitement souple, sans défense avec toutefois la présence d'un météorisme noté une fois :

L'enfant L.... Liliane, 9 ans, présentait des troubles digestifs depuis 15 jours (douleur à type de coli-

que et météorisme abdominal, vomissements, diarrhée sanglante), survenus après l'installation d'un oedème des deux membres inférieurs. Dans l'évolution de la maladie, les troubles digestifs persistent et l'abdomen devient sonore, sans météorisme, mais reste souple pendant toute la durée de la maladie, jusqu'à la disparition des autres signes.

Notons parfois dans l'évolution du purpura rhumatoïde, la persistance d'une certaine douleur abdominale sans caractère précis à la palpation profonde.

Dans deux de nos observations, on retrouve une douleur provoquée à la palpation abdominale, avec défense de la paroi tantôt diffuse, tantôt localisée. Parfois s'y associe une hyperesthésie cutanée :

L'enfant M..... Loïc, 7 ans, est hospitalisé le 4 Février 1970 pour syndrome abdominal douloureux sub-aigu avec météorisme, défense de la paroi (diffuse mais prédominant dans la fosse iliaque droite), et tendance à la constipation depuis quelques jours, sans fièvre.

L'examen à l'entrée montre une langue saburrale, un abdomen se défendant mais sans douleur provoquée à la palpation. Le lendemain apparaissent des douleurs au niveau des derniers cartilages costaux : l'examen de l'abdomen retrouve alors deux points douloureux provoqués dans l'hypocondre droit et gauche, associé à une hyperesthésie cutanée. Dans l'évolution de la maladie, on note une réapparition des douleurs abdominales assez intenses, tant spontanées que provoquées par la palpation, mais il n'existe plus de défense abdominale.

D'autres manifestations ont été retrouvées tels un cadre colique spasme et douloureux, la perception d'une tuméfaction. Ainsi pour SENEQUE et GOSSET la palpation peut mettre en évidence, en l'absence de toute complication, l'impression d'une tumeur intestinale dans l'une ou l'autre des fosses iliaques, tuméfaction faisant penser à une invagination ou pouvant traduire un hématome péri-intestinal (10 fois sur 110 des formes abdominales non compliquées dans leur statistique).

Le toucher rectal est en règle négatif : c'est le cas de toutes nos observations. Néanmoins, il permet parfois de réveiller une douleur dans le cul-de-sac de Douglas.

En conclusion, les signes abdominaux objectifs sont inconstants et contrastent avec la richesse des symptômes subjectifs, mais l'examen quotidien de l'abdomen reste un geste important afin de suspecter le moindre signe tel "le boudin d'invagination" ou toute autre complication.

C - Caractères radiologiques .

Devant l'importance des manifestations abdominales au cours du purpura rhumatoïde, le clinicien est amené à pratiquer un certain nombre d'examens complémentaires, en particulier des radiographies de l'abdomen sans préparation, voire même un lavement baryté.

En effet, vu la fréquence et la sévérité des manifestations digestives, il paraît important de ne pas négliger les examens radiologiques.

Il semble que WHITMORE et PATTERSON furent, en 1946, les premiers à décrire les altérations radiologiques digestives de cette maladie.

Plus tard, KRAEMER en 1947, FETTER, MILL et ESPOSITO en 1950, HANDEL et SCHWATZ en 1957, firent une étude détaillée des aspects radiologiques chez des malades présentant des manifestations abdominales au cours du purpura rhumatoïde.

PARROCHIA (96) a fait l'étude radiologique de 6 malades durant la phase aiguë des troubles digestifs et intestinaux, et après avoir consulté les différentes publications, résume les altérations radiologiques de la façon suivante :

- 1) retard fréquent de l'évacuation gastrique, (retard de 10 heures dans l'une de ses observations).
- 2) diminution de la motilité du jéjuno iléon.
- 3) dilatation de certains segments de l'intestin grêle, s'accompagnant de rigidité d'autres segments. Niveaux hydro aériques.
- 4) altération du relief interne avec épaississement des plis muqueux.
- 5) ulcération marginale.
- 6) segmentation et floculation occasionnelles de la baryte dans certains segments de l'intestin.

Ces altérations radiologiques ne semblent pas constantes et ne se retrouvent pas obligatoirement dans tous les cas de purpura rhumatoïde à manifestations abdominales. Pour PARROCHIA, ces altérations peuvent être isolées et ne pas se retrouver toutes simultanément

chez un même malade; elles toucheraient l'appareil digestif de façon diffuse à l'exception de l'œsophage et du colon, segments qui apparaissent comme radiologiquement indemnes. Ces altérations radiologiques seraient plus accentuées au niveau de l'iléon terminal, pouvant revêtir une distribution segmentaire; retenons qu'elles sont souvent éphémères, complètement réversibles parallèlement à la régression des manifestations cliniques.

Pour d'autres (ESPOSITO), ces altérations radiologiques intestinales sont d'apparition très précoce, et peuvent précéder les manifestations cliniques cutanées, articulaires et digestives.

En conclusion, les examens radiologiques, lors des manifestations abdominales du purpura rhumatoïde, permettent surtout de faire un diagnostic d'exclusion et de ne pas méconnaître une complication telle une péritonite, une occlusion, une invagination, mais isolément, ils manquent de valeur diagnostique et ne permettent pas d'assurer l'existence d'un syndrome de SCHONLEIN-HENOCH. Enfin, comme le rappellent certains auteurs, ce syndrome radiologique n'est pas spécifique et peut faire penser aux syndromes de mal absorption intestinale comme la sprue non tropicale, la maladie coeliaque, la maladie de Whipple, l'amyloïdose, la sclérodermie, l'entérite régionale, un lymphosarcome du grêle, comme nous le verrons dans cette étude.

II - LES MANIFESTATIONS ABDOMINALES
=====

FAISANT FIGURE DE COMPLICATIONS
=====

Les manifestations abdominales du purpura rhumatoïde peuvent égarer le diagnostic et faire penser à une urgence chirurgicale, à fortiori, quand elles précèdent les autres signes de la maladie.

Il s'agit alors de véritables complications pouvant survenir au décours de la maladie et qui traduisent une lésion organique. Lorsque le syndrome abdominal est intense, se pose le problème de l'existence ou non d'un support anatomique à ces manifestations. Il faut dès lors différencier les signes abdominaux qui cèderont au traitement médical et la complication vraie. Selon les cas, le tableau réalisé sera celui d'une appendicite, d'une occlusion, d'une invagination, d'une péritonite par perforation.

I - Les formes appendiculaires :

En l'absence de signes cutanés, l'aspect du malade est trompeur, évoquant parfois une appendicite. Les phénomènes douloureux prédominent alors dans la région péri-ombilicale ou dans la fosse iliaque droite, avec vomissements et quelques troubles du transit se limitant à un arrêt des gaz ou une constipation. Dans ce tableau batard, on ne retrouve, à l'examen de l'abdomen qu'une sensibilité à la palpation de la région appendiculaire.

SENEQUE et GOSSET dans leur étude, relèvent 10 interventions pour appendicite.

Dans ces formes pseudo-appendiculaires, la douleur abdominale est souvent une manifestation précocce de la maladie : elle précède de plusieurs jours l'éruption purpurique. La persistance des douleurs abdominales, leur intensité, l'association fréquente de vomissements font suspecter le diagnostic de crise d'appendicite aigüe. L'examen physique de l'abdomen est souvent trompeur, confirmant ce diagnostic, le palper abdominal révèle une douleur vive, voire même une défense de la fosse iliaque droite.

Ainsi, l'enfant S..... Dominique, 6 ans, au cours de l'évolution de la maladie, présente le 6 Février 1970 des douleurs abdominales spontanées et provoquées avec défense de la partie interne de la fosse iliaque droite et douleur à droite au toucher rectal.

Dans deux autres observations, le malade, outre les douleurs abdominales et les vomissements, présente une défense à la palpation profonde de la fosse iliaque droite.

Dans ces formes pseudo-appendiculaires, l'intervention est souvent pratiquée ou sinon, le diagnostic exact de la maladie n'est fait qu'à l'apparition des signes évidents comme l'éruption cutanée, les signes articulaires.

L'une de nos observations concerne un enfant de 10 ans qui fut opéré en Février 1965 pour appendicite à la suite de douleurs abdominales; deux semaines plus tard le médecin-traitant porte le diagnostic de purpura rhumatoïde devant l'apparition de pétéchies scrotales et d'arthralgies. Un mois après l'intervention chirurgicale, l'enfant est hospitalisé pour albuminurie et hématurie.

A l'intervention, il existe parfois des lésions anatomiques pouvant expliquer les manifestations douloureuses : PELLERIN retrouve dans ces formes des lésions en général non spécifiques, "ne différant en rien de ce que l'on décrit actuellement sous le nom d'adénolymphite, c'est-à-dire appendice un peu gros et rouge, souvent dernière anse iléale elle aussi un peu congestive et épaissie, des ganglions mésentériques tuméfiés".

Certains auteurs, au contraire, tendent à penser qu'il existerait des appendicites purpuriques; on peut trouver en effet un petit piqueté sanglant sur l'appendice ou sur l'iléon terminal. PELLERIN a, plusieurs fois, retrouvé à l'ouverture de l'appendice une "muqueuse violacée, piquetée de tâches noirâtres, souvent l'appendice est gorgé de sang". Mais ce même auteur insiste sur le fait que "ces lésions ne sont pas spécifiques du purpura rhumatoïde et sont d'observation courante au cours de nombreuses appendicectomies".

Chez tous les malades opérés, l'évolution de la maladie n'est pas affectée par l'intervention.

La radiologie peut aider au diagnostic : les travaux de FORTIER BAULIEU montrent qu'il existe parfois une aéro-iléie, un oedème pariétal de l'iléon, une opacité des adénopathies mésentériques. De même lorsque les douleurs deviennent moins intenses, le lavement baryté pourrait montrer, selon PELLERIN, "des zones de dilatation segmentaire de l'iléon, certains aspects de rigidité qui correspondent bien aux constatations chirurgicales". De toute façon, dans le doute, il ne faudra jamais différer une intervention.

2 - Les occlusions :

Ces formes ressemblent cliniquement au tableau pseudo-appendiculaire avec douleurs vives paroxystiques, constipation, vomissements, abdomen ballonné, douloureux dans son ensemble.

Ces états occlusifs cèdent souvent spontanément ou sous l'influence d'un traitement médical, mais un tel tableau doit toujours faire penser à la possibilité d'une invagination.

a) Les formes occlusives cédant spontanément :

Une telle évolution fut observée chez deux de nos malades. Dans l'un des cas, un syndrome pseudo-occlusif était inaugural de la maladie, marqué par des douleurs abdominales subaiguës, tendance à la constipation, météorisme abdominal. Dans l'évolution, les douleurs abdominales réapparaissent par poussées successives avant de disparaître brutalement et spontanément.

Chez cette autre enfant L..... Liliane, le syndrome occlusif apparaît 15 jours après l'installation d'un oedème des membres inférieurs. Là encore le tableau occlusif est représenté par une triade : douleurs à type de colique, vomissements, filets de sang dans les selles; à l'examen : l'abdomen est sonore mais sans météorisme, sans défense.

Dans ces deux cas, l'évolution s'est faite spontanément vers la guérison. Dans ces formes occlusives cédant spontanément, il existe parfois un support anatomique aux phénomènes occlusifs.

Certains auteurs (LEYRISSE) rapportent des observations dans lesquelles l'intervention exploratrice décidée devant un tableau d'occlusion a montré des tâches purpuriques sur l'intestin. FOURNIER (40) décrit un syndrome occlusif qui guérit après 6 injections de 5 cc de Novocaïne intra-veineuse en 48 heures : "les manifestations de cette affection font donc penser qu'il s'agit d'un syndrome d'irritation sympathique".

b) Les formes occlusives ne cédant pas au traitement médical :

I) Les phénomènes oedémateux au niveau de l'intestin peuvent aboutir à un tableau d'occlusion simulant l'invagination, et dont la gravité est la même, nécessitant une intervention d'urgence. Les phénomènes vaso-moteurs sont responsables de l'infiltration des anses intestinales et des mésos et peuvent aller jusqu'à la nécrose.

Le tableau clinique associe : douleurs abdominales paroxystiques, vomissements, arrêt des matières et des gaz, un météorisme abdominal.

Ainsi l'enfant B..... Michel fut opéré d'urgence pour un syndrome occlusif au décours d'un purpura rhumatoïde, intervention qui eut lieu à Paris le 31 Août 1962 à l'Hôpital BRETONNEAU dans le service du Professeur LAURENCE et dont voici le compte-rendu opératoire :

"Très important épanchement liquidien jaunâtre, non hémorragique. L'intestin grêle est dilaté de façon considérable jusqu'à une lésion d'aspect infarctoïde située à 4 centimètres environ de

"la valvule iléo-caecale. Au niveau de cette dernière, l'intestin a une coloration normale et en aval est d'aspect tout à fait sain. En amont, l'intestin est dilaté, épaissi et sa paroi est infiltrée de sang; mais cet infarcissement n'est que partiel, tigré, et paraît réversible. Résection de la zone infarcie qui paraît constituer l'obstacle du transit. Au-dessus de cet obstacle, les matières se sont accumulées, épaissies et noires (caillots)". La pièce opératoire montrait de nombreuses ulcérations muqueuses.

Par opposition à ce que l'on a vu précédemment, il s'agit là d'une forme occlusive non réversible spontanément : syndrome occlusif ne cédant pas au traitement médical, dont le support anatomique était un infarcissement de la paroi intestinale. Cette forme qui a nécessité un geste chirurgical, peut être rapprochée du tableau de l'invagination par son expression clinique et sa pathogénie : l'occlusion, comme dans le cas d'une invagination semble être la conséquence des perturbations vaso-motrices au niveau de l'infarcissement et non pas avoir une cause mécanique.

2) Les formes occlusives dues à une invagination sont une complication bien connue des pédiatres et des chirurgiens au cours du purpura rhumatoïde.

SENEQUE et GOSSET (109) rapportent 8 cas d'invagination : sur 18 malades l'examen physique montrait l'existence d'une tumeur abdominale, découverte qui fit décider une laparotomie exploratrice.

Ces auteurs trouvèrent alors 8 cas d'invagination, dans les 10 autres cas, celle-ci n'existait pas. ALLEN (2) sur l'étude de 131 malades atteints de purpura rhumatoïde a observé 4 invaginations. PARROCHIA (96) constate que les complications abdominales sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. BALLIN et MORSE (5) observent un cas d'invagination d'iléo-caecale suivie de perforation chez un homme de 31 ans atteint d'un purpura rhumatoïde. EMMANUEL (30) relève dans la littérature en 1962, 36 cas d'invagination.

Cliniquement, l'invagination se traduit par une triade symptomatique : douleurs abdominales paroxystiques violentes, vomissements incessants, émission par l'anus de quelques selles diarrhéïques sanglantes ou de sang pur.

L'examen de l'abdomen, lors d'une accalmie, montre "le boudin d'invagination" sous forme d'une masse allongée. Le toucher rectal ramène parfois un doigtier souillé de sang rouge.

Nous avons observé un cas d'invagination : l'enfant S..... Dominique, 6 ans, est vu pour la première fois par son médecin le 25 Janvier 1970, à la suite d'un traumatisme de la cheville. L'administration d'Alpha-chymotrypsine semble avoir déclenché une éruption au niveau des deux chevilles, mais le soir même, l'aspect évoque un purpura rhumatoïde typique avec pétéchies envahissant les deux jambes, douleurs abdominales et articulaires, apyrexie. Le 30 Janvier 1970, survenue de vomissements et trois jours plus tard s'associe aux douleurs articulaires une diarrhée sanglante justifiant l'hospitalisation.

Peu après son admission, apparaît une hémorragie intestinale avec émission de sang rouge et installation d'un état de choc (tension artérielle à 6, hypothermie à 36°). L'examen physique de l'abdomen est muet : paroi souple, toucher rectal négatif. La radiographie de l'abdomen sans préparation est négative, la numération formule montre une série rouge normale, une hyperleucocytose à 33.100. L'hémorragie est stoppée après une transfusion de 250 cc, mais les éléments cutanés persistent et confirment le diagnostic, s'associant à un oedème des pieds.

L'évolution semble favorable avec un traitement comportant uniquement : repos au lit, Spiramycine, Acide E Aminocaproïque, mais le 5 Février 1970, l'enfant est très fatigué, pâle et présente des selles molles, rougeâtres. Le lendemain, nouvelles selles sanglantes, vomissements verdâtres et douleurs abdominales paroxystiques spontanées et provoquées avec défense de la partie interne de la fosse iliaque droite, et douleur à droite au toucher rectal.

La radio d'abdomen sans préparation montre alors des images de niveaux liquides importants.

L'intervention chirurgicale est décidée :
"Invagination jéjuno-jéjunale. Désinvagination
"progressive. Il existe une rupture intestinale.
"Résection de 40 cm de jéjunum. Anastomose terminale.
"no, terminale. Multiples adénopathies mésentériques.
"Liquide d'ascite hémorragique : 1 litre".

Les suites opératoires sont simples et l'on note seulement, au cours de l'évolution, de nouvelles poussées de purpura au niveau des membres inférieurs, mais pas d'atteinte rénale évidente. Pour tout traitement, l'enfant reçoit de la colimycine et on entreprend une désensibilisation au vaccin antistaphylococcique.

Le tableau s'est donc présenté ici comme un syndrome d'occlusion aiguë avec altération de l'état général, confirmé par les examens radiologiques.

Selon PELLERIN, l'invagination ne se produit jamais précocement dans l'évolution de la maladie et "il s'agit rarement d'une invagination de l'iléon terminal avec participation caecale ou colique". Il s'agirait pratiquement toujours d'une invagination iléo, iléale, "c'est-à-dire qu'elle ne donne pas par elle-même d'hémorragie précoce; que sa symptomatologie est larvée, faite plus d'un syndrome sub-occlusif ou neurotoxique, que des crises douloureuses rythmées de l'invagination iléo-caecale ou colique du nourrisson; que le siège même de l'invagination explique l'absence de signes radiologiques au classique lavement baryté". Ce même auteur a souligné l'inégalité des résultats apportés par le lavement baryté : le siège même de l'invagination le plus souvent iléo-iléale explique l'absence de signes radiologiques. En effet, cet examen ne donne pas un diagnostic de certitude et un résultat négatif n'est pas un argument suffisant pour reporter une intervention chirurgicale.

En conclusion, le diagnostic d'invagination pose des problèmes difficiles : quand elle est inaugurale de la maladie, la triade symptomatique classique peut en imposer pour une invagination, alors qu'il peut s'agir seulement des premières manifestations du purpura rhumatoïde. Au contraire, lorsque cette triade survient, alors que le diagnostic de la maladie a déjà été posé à partir des autres signes, on risque d'ignorer l'authentique invagination iléo-iléale.

Le diagnostic d'invagination est d'autant plus difficile que le purpura rhumatoïde peut s'accompagner d'un hématome péri-intestinal susceptible lui-même de se compliquer d'invagination. SENEQUE et GOSSET (109) estiment que la perception d'une tumeur abdominale lors d'un purpura " n'a qu'une valeur très relative, et l'on comprend très bien comment du sang extravasé dans les tuniques intestinales donne au palper l'impression d'un boudin qui n'est pas forcément invaginé".

Au total, l'invagination est une complication grave laissant un pronostic post-opératoire assombri par le risque de récidives et d'accident immédiat comme le lâchage de suture, problème dont nous re-parlerons au sujet du traitement.

3) Les perforations intestinales : La perforation intestinale est tantôt isolée, causée alors par la gangrène d'une plaque purpurique de la muqueuse intestinale, tantôt comme nous l'avons observé, se rencontre comme complication d'une invagination.

SENEQUE et GOSSET (109), dans leur étude, ont signalé 9 cas de perforations. Pour ces auteurs, on retrouve dans le purpura rhumatoïde, des altérations de la muqueuse gastrique et intestinale identiques à celles que l'on rencontre dans une duodénite hémorragique. Les tâches purpuriques peuvent se gangréner et aboutir à la perforation "qui sera unique ou disséminée, siégeant sur le duodénum, l'intestin grêle, le colon ou même l'estomac".

PARROCHIA (96) note 1 cas de perforation multiple, mortelle chez un enfant de 12 ans. Comme pour un ulcère, la perforation peut être bouchée par un organe voisin.

Selon PELLERIN, ces perforations sont exceptionnelles. La perforation intestinale spontanée due au purpura de SCHONLEIN-HENOCH est très rare, puisque BASU (6) en rapporte 2 cas :

- un enfant de 4 ans et demi qui avait été opéré pour une invagination iléo-iléale
- un enfant de 8 ans et demi qui développa brutalement des signes de péritonite généralisée.

GOLDSTEIN (48) rapporte un cas de perforation spontanée suivie de mort chez un homme de 52 ans qui présentait des douleurs articulaires, du purpura, des vomissements et des douleurs abdominales à type de colique.

Au point de vue clinique, le tableau se constitue souvent de façon progressive, le tout évoluant vers la péritonite si l'on n'intervient pas.

Cliniquement, il s'agit d'un malade en proie à une douleur abdominale spontanée, qui dure ou réapparaît après une accalmie. Les vomissements sont tardifs, parfois striés de sang ou même franchement sanglants, et prennent toute leur valeur lorsqu'il s'agit d'un vomissement unique. L'émission de sang rouge par l'anus est plus rare et peut faire croire à une invagination. L'examen physique de l'abdomen met en évidence une contracture ou une simple défense, et la radiographie de l'abdomen montre un pneumopéritoine.

En fait, le plus souvent, il s'agit d'un syndrome occlusif avec altération de l'état général : l'enfant est prostré, les douleurs abdominales sont diffuses, accompagnées de vomissements répétés et de selles noires. Progressivement, va s'installer un syndrome d'occlusion intestinale, confirmé par la radio qui montre des clartés diffuses avec niveaux hydro-aériques.

Au début, le tableau peut faire penser à une occlusion paralytique ou à une invagination. Plus rarement il s'agit seulement de douleurs localisées de la fosse iliaque droite faisant penser à une appendicite.

Mais là encore, mieux vaut faire une laparotomie exploratrice et ne pas se contenter de l'aspiration digestive, plutôt que de laisser évoluer la maladie vers une péritonite.

Nous avons observé un cas de perforation chez ce même enfant qui avait été opéré pour une invagination. Il s'agissait d'une rupture intestinale sur une zone infarctée. La pièce prélevée montrait un infarctus hémorragique avec sur la pièce de résection une "zone infarctée de 10 centimètres". Histologiquement, dans cette zone, la muqueuse est nécrosée. Toute la paroi est infiltrée de globules rouges. Il existe un exsudat fibrino-leucocytaire en surface.

La perforation avait été précédée d'une phase de phénomènes sub-occlusifs au cours de laquelle la radio d'abdomen montrait la présence de niveaux liquides importants.

Dans tous les cas, le clinicien doit penser à la possibilité d'une perforation intestinale se faisant à bas bruit, et l'on prêterait particulièrement attention aux petits signes abdominaux tel un ventre un peu ballonné, des petits troubles du transit : vomissements, diarrhée ou tendance à la constipation, transit des gaz qui se fait mal. Un tel tableau doit toujours mettre en éveil, la perforation intestinale évoluant rapidement vers la péritonite dont on connaît la gravité.

Soulignons enfin le risque de la corticothérapie dans ces cas. Elle masque les phénomènes abdominaux et peut faire méconnaître une complication grave, telle la perforation. Elle retarde le diagnostic en l'absence d'intervention. Aussi l'abstention de la corticothérapie semble souvent justifiée.

4) La sténose duodénale au cours du purpura rhumatoïde : elle est rare, et PELLERIN dans son étude en cite 2 cas.

Le tableau clinique se traduit par des douleurs abdominales, épigastriques et des vomissements bilieux, jaunâtres, parfois striés de sang. Il n'est pas rare d'observer des selles un peu hémorragiques. La répétition des vomissements bilieux s'accompagne rapidement d'une altération de l'état général avec stagnation de la courbe de poids, et doit faire pratiquer des examens radiologiques successifs qui montrent une image d'arrêt sur la "partie moyenne de D₃". Cette sténose semble due à la compression duodénale par un ganglion hypertrophié.

III - LES PROBLEMES ABDOMINAUX =====

A - Problèmes d'ordre diagnostic selon la date de survenue des troubles abdominaux.

Les manifestations abdominales peuvent survenir dans le courant de l'évolution, ou être inaugurales de la maladie posant alors des problèmes d'ordre diagnostic. On en vient donc à étudier le diagnostic différentiel.

I) Quand les troubles abdominaux sont des manifestations précoces de la maladie, on peut discuter :

- a) l'existence d'une colite, d'une entérite ou d'une gastro-entérite parfois une recto-colite.
- b) les infections à bacille de MALASSEZ et VIGNAL responsable de formes localisées dont l'adénite mésentérique est la plus fréquente; les manifestations abdominales dues à l'adénite mésentérique sont des plus trompeuses, réalisant un tableau pseudo-appendiculaire avec syndrome douloureux abdominal aigu subfébrile, prédominant dans la fosse iliaque droite. Des troubles du transit sont possibles. Mais surtout, comme dans le purpura rhumatoïde, une invagination intestinale peut être révélatrice de l'adénite mésentérique. Les formes pseudo-tumorales ne sont pas rares et ne seront pas confondues avec le "boudin d'invagination". La recherche sérologique d'anticorps agglutinants oriente le diagnostic. C'est ce que nous avons fait dans la plupart de nos observations.
- c) la période pré-ictérique d'une hépatite virale où l'on retrouve classiquement des douleurs épigastriques en barre.
- d) les premiers signes d'une anomalie urinaire si fréquente chez l'enfant : infections urinaires à répétition pouvant se traduire par des douleurs abdominales.
- e) le début d'un rhumatisme articulaire aigu dans sa forme abdominale, d'une pneumonie quand le tableau est fébrile.
- f) si les douleurs sont particulièrement intenses on peut discuter une colique hépatique ou une colique néphrétique.

- g) la maladie périodique sera parfois évoquée, à fortiori chez les sujets d'origine méditerranéenne, ou israélites. Les crises douloureuses abdominales y sont très violentes, survenant sur un terrain fébrile, parfois associées à des troubles du transit et d'anomalies pariétales à la palpation abdominale. Le diagnostic avec le purpura abdominal de HENOCHE est d'autant plus difficile qu'il existe dans la maladie périodique une répétition de ces paroxysmes fébriles abdominaux et articulaires. Mais, fait important, les examens radiologiques sont négatifs, la biologie n'a rien de caractéristique et entre les crises, le sujet est d'aspect normal. Une splénomégalie est fréquente.
- h) les phénomènes articulaires fugaces ou chroniques, la perception d'une masse abdominale due à une hypertrophie ganglionnaires mésentérique, peuvent évoquer la maladie de WHIPPLE.

Ce n'est qu'au bout de quelques jours, devant l'apparition des signes cutanés que le diagnostic est redressé.

Mais la possibilité d'une urgence chirurgicale sera toujours présente et l'on se doit d'éliminer trois diagnostics nécessitant une intervention :

- l'appendicite aiguë,
- l'invagination intestinale,
- la péritonite.

Dans tous ces cas, on recherchera minutieusement une éruption purpurique qui serait passée inaperçue, mais une laparotomie exploratrice est parfois

nécessaire, qui peut montrer l'existence de taches purpuriques sur l'intestin, permettant alors de redresser le diagnostic.

2) Quand les troubles abdominaux sont manifestations tardives de la maladie, les problèmes sont différents et deux tableaux vont se présenter :

- dans certains cas aucun problème ne se pose : les troubles digestifs sont banaux et font partie intégrante du tableau clinique; ils évoluent alors parallèlement aux autres signes de la maladie, vers la guérison.
- dans d'autres cas, le syndrome abdominal est très intense, évoquant une complication chirurgicale telle une invagination, une péritonite, une occlusion. Le problème diagnostic est alors difficile.

En effet, les signes cliniques sont d'interprétation difficile; la triade symptomatique classique, douleurs, vomissements, selles sanglantes ou constipation, se rencontre aussi bien dans le tableau banal du purpura rhumatoïde que dans l'invagination. Par ailleurs, l'examen physique est parfois trompeur : le boudin d'invagination peut manquer, le doigtier au toucher rectal ne revient pas toujours souillé de sang. L'abdomen peut être météorisé sans occlusion vraie.

Ainsi, dans nos observations, l'enfant S..... Dominique, 6 ans, présente à son entrée la triade classique : douleurs, vomissements faits de liquide verdâtre, diarrhée sanglante. L'examen de l'abdomen ne montre pas de point douloureux précis ou localisé, la radio de l'abdomen est normale. Ce n'est que cinq

jours plus tard que l'on intervient chez un enfant qui présentait un tableau clinique à peine modifié et pourtant on trouve une invagination jéjuno jéjunale.

Au contraire, l'enfant G..... Odile, 9 ans, qui est adressée dans le service pour un syndrome abdominal aigu intense avec vomissements incoercibles, présente rapidement une cédation brutale de ses troubles abdominaux alors que l'on aurait pu hésiter à intervenir chirurgicalement dès son entrée à l'hôpital.

De même la radio est incertaine : des images hydro-aériques n'affirment pas une cause organique d'occlusion. Le lavement baryté est parfois trompeur comme nous le montrerons en présentant l'observation d'un enfant qui fit croire à un lymphosarcome du grêle.

Au total, dans le doute, il vaut mieux faire une vérification chirurgicale : méconnaître une invagination serait une grave erreur. Au contraire, une laparotomie exploratrice, même inutile reste sans inconvénients puisque sans danger pratiquement; seul se détache dans ces cas, le problème de la corticothérapie post-opératoire, sujet dont nous reparlerons dans ce travail.

En conclusion, la date de survenue des troubles abdominaux par rapport aux autres signes de la maladie, pose des problèmes de deux ordres :

I) quand les manifestations abdominales sont inaugurales, c'est un problème d'ordre diagnostic. Le tableau clinique peut égarer vers une urgence chirurg-

gicale. Il est donc important de rechercher attentivement l'existence d'éléments purpuriques chez un enfant présentant un syndrome abdominal quel qu'il soit. Dans le doute, il faudra préférer une laparotomie exploratrice : c'est ce que l'on fit dans l'une de nos observations où l'enfant fut opéré devant un tableau pseudo-appendiculaire.

- 2) quand les manifestations abdominales surviennent au cours de l'évolution, alors que les autres signes de la maladie sont apparus, c'est le problème d'une complication chirurgicale du purpura rhumatoïde. Le diagnostic est souvent difficile : la clinique est trompeuse, les examens radiologiques ne sont pas spécifiques et ne donnent qu'un diagnostic de probabilité et, là encore, dans l'incertitude, il est préférable de faire une vérification chirurgicale.

B - Les problèmes posés par des formes inhabituelles de la maladie.

Les manifestations abdominales du purpura rhumatoïde peuvent être trompeuses, simulant un diagnostic d'exception. Aussi, il nous a paru intéressant d'exposer ici l'observation d'un enfant dont l'importance du tableau abdominal fit croire à un lymphosarcome du grêle, hypothèse diagnostique qui fut soutenue, jusqu'à l'intervention par une exploration radiologique.

L'enfant D..... Bernard, 12 ans, né à Constantine (Algérie), entre le 1er Décembre 1969 à l'hôpital BRETONNEAU à PARIS, dans le service du Professeur MATHIEU pour syndrome abdominal aigu.

Dans les antécédents personnels, on retient :

- accouchement normal,
- croissance normale,
- maladies antérieures :
 - . coqueluche à l'âge de 1 an,
 - . rougeole à l'âge de 2 ans,
 - . tendance à faire des angines blanches bénignes.

Dans les antécédents familiaux : 2 frères et une soeur bien portants. Parents bien portants, Israélites d'Afrique du Nord. La Grand-Mère paternelle, décédée, était diabétique.

L'histoire de la maladie est la suivante : au début de Novembre 1969, apparition brutale, après un repas du soir, d'une douleur abdominale latéro-sus-ombilicale gauche, douleur limitée sans irradiations, sans vomissements, sans ballonnement abdominal, ni modification du transit, ni dysurie. On note seulement une température à 37°4.

L'évolution à domicile se poursuit pendant une semaine avec la persistance de cette même douleur abdominale intense, accompagnée d'une fébricule, de sueurs abondantes, d'une impression de bouffées de chaleur, d'une anorexie majeure. A noter seulement, que les douleurs abdominales sont légèrement calmées à domicile, par des injections intra-musculaires de Pénicilline.

Devant la persistance de cet état, une première hospitalisation est décidée : l'examen ne découvre alors qu'une douleur provoquée de la fosse iliaque droite et de l'hypocondre gauche, mais une paroi abdominale souple et des fosses lombaires libres.

Les examens complémentaires sont pratiquement normaux : la numération formule montre une hyperleucocytose à 20.100, des polynucléaires neutrophiles à 82 %, une V.S. accélérée; mais la radio d'abdomen sans préparation est normale, le culot urinaire est négatif :

- urines troubles,
- pas de pyurie,
- pas d'hématies.

Un diagnostic chirurgical est éliminé et devant la négativité des recherches, on évoque la possibilité d'une maladie périodique. Quelques jours plus tard, l'enfant n'ayant plus de douleurs, rentre chez lui; il n'a reçu aucun traitement.

Le 25 Novembre 1969, le Médecin-traitant, après un essai thérapeutique décide une deuxième hospitalisation en chirurgie, devant la réapparition des douleurs associées à des vomissements verdâtres, une constipation et la persistance d'une fébricule à 37°7, des urines foncées. Lors de sa nouvelle entrée, l'examen de l'abdomen montre une douleur provoquée siégeant dans la région épigastrique basse, mais une paroi souple. Les examens complémentaires sont toujours sub-normaux : la V.S. est moins accélérée (27-55), persistance d'une hyperleucocytose à 20.500, des phosphatases alcalines un peu augmentées (680), mais un culot urinaire et un examen des selles négatifs.

Le 27 Novembre 1969, le malade se plaint de myalgies en même temps qu'apparaît un purpura punctiforme sur l'avant-bras gauche et les chevilles, purpura que l'on rattache à la prise d'antibiotiques à domicile (Pénicilline intra-musculaire).

L'enfant est transféré dans le service du Professeur MATHIEU le 1er Décembre 1969 pour explorations complémentaires. L'examen montre alors un amaigrissement de 7 Kg depuis le début de la maladie, une fébricule à 37°7. Les douleurs abdominales de siège para-ombilicale gauche sont continues avec paroxysmes. L'enfant est pâle et la palpation abdominale ne révèle aucune masse et n'augmente pas les douleurs. Il existe une hépatomégalie de 14,5 cm, de consistance dure. Le toucher rectal est normal. A l'auscultation, présence d'un souffle systolique très localisé et para-ombilical gauche, cependant peu intense. L'examen attentif des téguments découvre un purpura sous forme de pétéchies punctiformes sur les pieds et l'avant-bras gauche.

Les examens complémentaires révèlent :

- une hyperleucocytose à 24.200,
- une V.S. très accélérée (79-II7),
- protides, électrophorèse normaux,
- protéinurie des 24 heures à 1,40 g,
- compte d'Addis pratiquement normal :
 - . hématies minute 8.930
 - . leucocytes minute 7.050
- urée sanguine à 0,20 g/l
- hémostase normale en particulier plaquettes à 532.000/
mm³.

Devant ce syndrome abdominal continu, sub-fébrile, on évoque plusieurs hypothèses diagnostiques, qui sont successivement éliminées :

- typhoïde,
- pancréatite sub-aigüe,
- maladie périodique.

Les amylasémies consécutives sont normales; une urographie intra-veineuse et un lavement baryté sont normaux. Pourtant les douleurs abdominales continuent à évoluer par crises paroxystiques intenses, cédant mal au cocktail courant : atropine et glafénine.

La discussion est alors centrée par un transit du grêle : sur quatre clichés espacés, on observe deux anses jéjunales fixées, rigides, rétrécies avec disparition du relief muqueux remplacé par une alternance d'images lacunaires et de zones plus denses; en amont de ces anses rétrécies, le jéjunum initial est dilaté.

Ces images font évoquer un lymphosarcome du grêle et l'apparition d'une hématurie macroscopique fait imaginer une thrombose de la veine rénale liée à une compression extrinsèque. Mais, contre cette hypothèse diagnostique, il faut noter l'absence de tumeur abdominale palpable. Par ailleurs, les résultats de la ponction de moelle n'ont rien de significatifs.

Quoique bien cerné par les examens radiologiques, le problème du diagnostic étiologique n'est pas entièrement résolu : en effet, s'est installée progressivement une albuminurie à 4,5 g/l, en même temps qu'une perturbation de la biologie hépatique avec tests de floculation perturbés et phosphatases alcalines augmentées à 680. De plus, le malade accuse un nouvel amaigrissement de 2 Kg 300, et présente encore des crises douloureuses abdominales intenses avec agitation à la recherche d'une position antalgique. Au point de vue thérapeutique, on se limite à un traitement symptomatique de la douleur.

Après consultation à VILLEJUIF, l'avis général est hésitant :

- le diagnostic de lymphosarcome est peu probable, car comment expliquer une atteinte de 40 cm sur le grêle en l'absence d'une tuméfaction abdominale palpable. Mais ce diagnostic ne peut être récusé formellement.
- dans l'hypothèse d'un autre type de tumeur abdominale, tout est possible.
- par contre, le diagnostic de purpura rhumatoïde peut être envisagé, bien que les images de transit du grêle le rendent très improbable.
- le diagnostic de maladie périodique est rejeté.
- en fait, les éléments positifs sont les suivants :
 - . il n'y a pas d'éléments polymitotiques intra-médullaires
 - . la certitude du diagnostic ne sera donnée que par une laparotomie exploratrice.

Le caractère contradictoire de ces arguments conduit à une intervention exploratrice le 19 Décembre 1969, dont le compte-rendu opératoire est le suivant :

"Médiane à cheval sur l'ombilic. Les premières anses
"jéjunales, non distendues, ni rétrécies, ont une paroi
"plus épaisse, succulente. Il n'y a pas de tumeur, ni
"d'anomalie de la séreuse. Polyadénopathies disséminées :
"entre les deux feuillets du mésentère libre et surtout
"à la racine des mésentères, en coulée, adénopathie iléo-
"colique, une adénopathie petite du pédicule hépatique,
"un ganglion pré-pancréatique. Pas d'adénopathie coe-
"liaque. Rein droit normal mais plus gros que le gau-
"che. Pancréas normal, foie normal exceptées quelques
"trainées à sa surface, consistance normale. Rate :
"rien à signaler. Intestin : iléon, appendice, colon :

"normaux. Vessie normale. Péritoine, épiploons
"normaux : pas d'ascite. Prélèvement d'un ganglion
"et d'une biopsie hépatique".

Les examens anatomo-pathologiques sont normaux :

- ganglion mésentérique : réticule : fibrose irritative sans spécificité.
- foie : petite infiltration réticulo-histiocytaire segmentaire non spécifique.

Dans les suites opératoires, les douleurs disparaissent complètement en quelques jours. Dix jours après l'intervention apparaît un noyau de la queue de l'épididyme gauche : cette nouvelle localisation de la maladie, s'ajoutant aux douleurs abdominales, aux signes rénaux et surtout au purpura pétéchial jusqu'alors passé sous silence, fait poser avec certitude le diagnostic de purpura rhumatoïde. La régression partielle de la sténose jéjunale constatée sur un deuxième transit du grêle vient confirmer le diagnostic, de même que la disparition complète de la tuméfaction épидидymaire en 10 jours.

Dans l'évolution, la reprise pondérale est bonne, le bilan rénal s'améliore de jour en jour : pas d'œdèmes, tension artérielle à 12 I/2 - 7, persistance de l'hématurie macroscopique. Protéïnurie à 2,45 g/24 heures, puis à 0,75 g/24 heures. Protidémie : 64 g/l; à l'électrophorèse : albumine 51 %, gamma globulines 16 %.

Au point de vue sanguin : cholestérol à 2,7 g/l, lipides : 6,5 g/l.

Les épreuves fonctionnelles rénales s'améliorent :

- clearance à la créatinine: 89 ml/min./1,73
- osmolarité maximale : 395 mOsm/l (6.I.70)
: 483 mOsm/l (15.I.70).
- densité urinaire à 1.013.

Dans les autres examens on note :

- une calcémie à 101 mg/l
- une phosphorémie à 54 mg/l
- des phosphatases alcalines à 251 mU/ml
- à la numération formule :
 - . hématies : 3.080.000
 - . hémoglobine : 8,8 g/l

La maladie guérit normalement et assez rapidement : en Février 1970, il persiste une hématurie, mais on note une nette amélioration du pouvoir de concentration du rein, une diminution de la protéinurie, une normalisation de la protidémie et de sa répartition.

En conclusion, il s'agit chez ce malade d'un purpura rhumatoïde à symptomatologie trompeuse par la discrétion du purpura et la prédominance du syndrome abdominal avec sténose du jéjunum.

En comparant avec nos observations de CAEN, on retrouve beaucoup de points communs :

1) la douleur abdominale : elle est ici d'apparition brutale, localisée à la région péri-ombilicale, évoluant par crises paroxystiques avec toujours la même intensité mais avec l'existence de périodes d'accalmie totale plus ou moins longues entre les crises. Le début et la fin des douleurs abdominales sont brutales.

Nous avons observé ce type de douleur chez trois de nos malades à CAEN : syndrome douloureux abdominal aigu avec, à la palpation un abdomen douloureux, soit localement soit de façon diffuse, mais une paroi abdominale toujours souple, un toucher rectal négatif et l'absence de signes à la radiographie de l'abdomen sans préparation. Mais surtout, comme dans la plupart de nos observations, les phénomènes douloureux abdominaux ont précédé l'apparition des autres signes de la maladie que ce soit le purpura, les douleurs ou le gonflement articulaire.

2) les vomissements : ils sont ici plus tardifs, mais de même type que ceux de nos observations. Il s'agit aussi de vomissements verdâtres, réflexes, accompagnant les douleurs abdominales.

3) les troubles du transit : on note ici une constipation. Mais, fait important, il n'y a pas d'hémorragies digestives, alors que dans la plupart de nos observations, on retrouve la notion de selles diarrhéiques sanguinolentes : dans trois d'entre elles, on retrouve une diarrhée sanglante avec même, dans un cas, une émission franche de sang rouge par l'anus. De même les vomissements striés de sang sont assez fréquents. Les hémorragies digestives ne sont donc pas un signe absolument constant.

4) les autres signes accompagnant cette forme abdominale particulière de purpura rhumatoïde :

a - les signes infectieux sont toujours présents : fébricule entre 37° et 38°, état saburral des voies digestives. Parallèlement la numération formule montre une hyperleucocytose à polynucléaires, la V.S. est accélérée, phénomènes constants que l'on retrouve en comparant avec les autres observations. Par contre, ici la V.S. est très accélérée d'emblée (79-II7), alors qu'elle l'est discrètement dans nos observations à CAEN.

Au total, il ne semble pas exister de parallélisme entre la gravité du syndrome abdominal et la présence de ces signes infectieux.

b - les signes cutanés sont constants. Ils sont ici d'apparition tardive; il en est de même dans toutes nos observations. Comme dans la plupart des cas, il s'agit ici d'un purpura sous forme de pétéchies punctiformes prédominant sur les membres inférieurs. Dans l'une de nos observations de CAEN, on retrouve de véritables ecchymoses d'aspect bleuté mais siégeant au niveau d'une seule articulation. Sinon, dans les autres cas le purpura est discret, fugace, réapparaissant lors de nouvelles poussées, parfois atypique prenant un aspect urticaire.

c - les arthralgies sont ici inexistantes. Nous les avons retrouvées 3 fois, mais rentrent souvent dans le cadre d'un tableau douloureux, diffus, le gonflement articulaire pouvant précéder la douleur.

- d - les signes généraux sont ici importants puisque l'enfant, dès le début de la maladie présente une anorexie majeure, une asthénie importante, des sueurs abondantes; très vite apparaît un amaigrissement important de 7 Kg en trois semaines environ.

De même dans deux de nos observations, on retrouve cette asthénie et cette anorexie importante, mais nous n'avons pas retrouvé la notion d'un amaigrissement aussi brutal et massif. Par contre, nous avons observé un tableau proche de l'adynamie aiguë avec vomissements incoercibles, asthénie et déshydratation intenses. Chez un seul de nos malades l'état général est resté bon tout au long de l'évolution, hormis une diminution nette de l'appétit.

- e - les signes d'atteinte rénale, comme dans nos observations se retrouvent sous la forme d'une hématurie macroscopique persistante. Il s'y associe une albuminurie. Nous retrouvons cette association chez deux malades dont l'un fut opéré pour syndrome appendiculaire. Pour les autres malades, il s'agit d'une hématurie macro ou microscopique, ou plus rarement d'une albuminurie isolée. Dans un seul cas, il n'y avait pas d'atteinte rénale évidente (hématies minute : 7.350, leucocytes minute : 3.650).

Là encore, il ne paraît pas exister de parallélisme entre la présence des signes urinaires et la gravité des manifestations digestives. Néanmoins, selon STERKEY et THYLEN, les signes urinaires sembleraient plus fréquents au cours du purpura rhumatoïde avec manifestations digestives.

Nous avons présenté ici un cas de purpura rhumatoïde avec prépondérance du syndrome abdominal, mais nous retrouvons beaucoup de points communs avec les autres observations. Néanmoins, deux points restent à souligner par leur originalité :

- la sténose du jéjunum qui fut passagère et de pathogénie inconnue.
- et cette localisation peu habituelle à l'épididyme, survenue dans les suites de la laparotomie exploratrice.

Mais, comme chez tous les autres malades, le pronostic était lié à l'évolution de la néphropathie, en raison même de la persistance de l'hématurie macroscopique et de l'insuffisance rénale.

En conclusion, les problèmes abdominaux, au cours du purpura rhumatoïde sont de deux ordres :

- I - Problème d'ordre diagnostique : les manifestations abdominales, quand elles sont inaugurales de la maladie, peuvent égarer le diagnostic et faire penser, selon leur importance, à une autre maladie débutante ou à une urgence chirurgicale. Dans cette hypothèse diagnostique, il faut éliminer trois urgences nécessitant l'intervention : l'appendicite, l'invagination intestinale et la péritonite. De plus, à l'occasion d'une forme privilégiée pseudo-tumorale, nous avons vu les difficultés du diagnostic et de la conduite à tenir médicale ou chirurgicale. Au contraire, si les troubles abdominaux sont manifestations tardives de la maladie, se pose alors le

problème d'une complication du purpura rhumatoïde, sachant que dans l'incertitude, il est préférable de faire une laparotomie exploratrice.

- 2 - Problèmes posés par les formes les plus graves de la maladie au cours desquelles les manifestations abdominales sont révélatrices d'une complication vraie. On a pu distinguer les invaginations intestinales, complication grave pouvant récidiver, les occlusions non mécaniques mais liées à un phénomène oedémateux de la muqueuse intestinale, les hémorragies source d'anémie aigüe, les perforations intestinales avec le risque de péritonite, enfin les adénopathies mésentériques, quasi-constantes selon PELLERIN, et pouvant donner lieu à des manifestations particulières, telle la sténose duodénale.

Ces différentes manifestations peuvent s'intriquer et s'observer chez un même malade : occlusion non mécanique due à l'oedème de la paroi intestinale pouvant se compliquer d'invagination, hémorragie associée à une invagination, perforation intestinale unique ou multiple, secondaire à une invagination. L'apparition brutale d'une aggravation a été soulignée par ALLEN (2) qui insiste sur la rapidité avec laquelle les complications abdominales peuvent se développer et sur la nécessité d'une surveillance étroite des signes digestifs car "une situation d'urgence peut s'installer brutalement à chaque instant".

-:-:-:-:-

A - LE SUPPORT ANATOMIQUE DES TROUBLES ABDOMINAUX

- 64 -

- b - une sérosité louche à l'ouverture du péritoine ou même une ascite séro-sanglante.
- c - des tâches purpuriques pouvant prendre un aspect ecchymotique sur les anses grêles, le colon ou le péritoine, voire même des suffusions hémorragiques. Tâches purpuriques qui, selon SENEQUE et GOSSET, sont "soit disséminées sur le péritoine pariétal, la sous-séreuse intestinale, la muqueuse, soit sous forme de tâches confluentes pouvant aboutir à la formation d'un hématome".
- d - de multiples adénopathies volumineuses, occupant le mésentère.
- e - un appendice inflammatoire, "parfois gorgé de sang".
- f - un hématome péritonéal qui, jouant le rôle d'obstacle, perturbe le péristaltisme intestinal et se trouve être "l'amorce d'une invagination".
- g - une péritonite septique par perforation due à la nécrose d'une zone hémorragique ou d'une tâche purpurique sur une portion d'anse intestinale (MATHE). De même la perforation intestinale pourra résulter, selon SENEQUE et GOSSET de "lèsions d'entérite ulcéreuse par embolie microbienne".
- h - une invagination intestinale, le plus souvent liéo-iléale.

B - L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

Selon l'ensemble des auteurs dont PAROCHIA, le syndrome de SCHONLEIN HENOCH semble être l'expression clinique d'une artériolite ou même d'une capillarite diffuse qui atteint de préférence la peau, les articulations, l'intestin grêle, le rein. Cette capillarite aigüe aseptique serait la résultante de l'action d'un agent agresseur.

Nous distinguerons les lésions cutanées et les lésions viscérales :

I - les lésions cutanées : l'étude par biopsie a permis de montrer qu'il s'agissait d'une inflammation péri-vasculaire dans les lésions de la peau; il s'agit d'une "péricapillarite diapédétique" (CHEVALLIER). Les capillaires sont gorgés de sang, dilatés sans thrombose et on peut voir un gonflement des cellules endothéliales. On observe parfois une artériolite nécrosante et des thrombi leucocytaires et plaquettaires (VERNIER).

L'infiltrat péri-capillaire est fait d'oedème, de polynucléaires neutrophiles puis de lymphocytes et d'hématies; il siège dans la couche sous-papillaire.

2 - les lésions viscérales : les phénomènes vaso-moteurs au niveau des viscères réalisent une infiltration péri-vasculaire (capillaires, pré-capillaires et artérioles) par des éléments cellulaires qui forment de véritables petits manchons. Simultanément existe un oedème interstitiel et parfois même une infiltration de la paroi vasculaire.

On trouve à ce stade une infiltration des anses et des mésos, des hémorragies intestinales : macroscopiquement les segments de l'intestin qui sont atteints ont une paroi épaissie par une infiltration séro-sanguine et par des hémorragies pariétales. Par ailleurs, on note un oedème de la paroi intestinale et parfois des hémorragies du mésentère. Les zones de l'intestin touchées par l'oedème présentent une infiltration typique.

Mais le plus souvent, on ne rencontre au niveau de l'intestin qu'une hyperhémie discrète, une infiltration modérée lymphoplasmocytaire et des hémorragies sous-muqueuses d'importance variable.

En général, les lésions digestives de base se résument en des tâches purpuriques ou des plages d'oedème sur le péritoine et les muqueuses digestives.

C - LA PATHOGENIE ET LA PHYSIOPATHOLOGIE =====

DES TROUBLES ABDOMINAUX =====

Le purpura rhumatoïde ne relève pas de troubles hématopoïétiques, mais semble bien être une "maladie autonome acquise et non constitutionnelle" (Jean BERNARD). C'est une maladie hémorragique d'origine vasculaire.

Le mécanisme des troubles abdominaux au cours du purpura rhumatoïde a été expliqué selon plusieurs hypothèses. COUTY, GRENET, FAISANS, MARIONO, CASTEX avaient déjà parlé du rôle probable du système nerveux. D'autres comme CHEVALLIER pensent que les troubles observés seraient dus à une atteinte virale, mais aucun virus n'a pu encore être mis en évidence.

En fait, il existe actuellement deux théories pour expliquer le syndrome de SHONLEIN HENoch : une théorie immunologique et une théorie sympathique.

a - La théorie immunologique :

Dans cette hypothèse, les lésions retrouvées au cours de la maladie seraient la conséquence d'un conflit antigène-anticorps, leur combinaison pouvant provoquer des réactions inhabituelles, voire pathogènes chez un même sujet.

Le purpura rhumatoïde semble rentrer dans le cadre d'une maladie allergique et Jean BERNARD, selon la théorie immunologique distingue le purpura inflammatoire allergique où l'antigène serait un allergène (aliment, germe ou sa toxine) et le purpura inflammatoire aigü idiopathique, où les anticorps seraient des autoanticorps sans allergène, ni antigène décelables.

Dans le cadre d'un processus immunologique éventuel, des anticorps antivaisseaux seraient responsables des troubles observés. Ainsi, KATsMA, CLARK, ISRAEL (59) ont montré que le sérum immun antivaisseaux peut provoquer chez l'animal l'apparition d'un syndrome clinique voisin du purpura rhumatoïde. Mais on n'a pu déceler de façon formelle la présence de ces anticorps dans le sang des malades.

De même J. BERNARD, MATHE et ISRAEL (59) ont réalisé des lésions de capillarite inflammatoire par injection au cobaye de sérum de lapin anti endothélium de cobaye. Ces mêmes auteurs ont observé que le sérum des malades atteints de purpura rhumatoïde possède un pouvoir capillarotoxique : ce sérum injecté au cobaye

par voie intra-dermique peut provoquer l'apparition d'une ecchymose avec hémorragie interstitielle.

BYWATERS et STERKEY parlent d'une réceptivité particulière à l'égard du streptocoque hémolytique "par une sorte de faible réponse d'anticorps", pour d'autres auteurs il existerait une forme particulière "d'hyperergie tissulaire aux staphylocoques, streptocoques, colibacilles ou à leurs toxines".

Il est donc probable qu'un mécanisme allergique intervient dans l'installation du purpura au cours du syndrome de SHONLEIN HENOCHE. Pour Jean BERNARD, "les érythèmes, l'urticaire, l'oedème qui accompagnent si souvent le purpura, rapprochent le purpura rhumatoïde de la maladie du sérum, et le pouvoir purpurigène de certaines substances alimentaires particulièrement certaines viandes, certains acides tel le vinaigre est également très remarquable".

Mais devant l'absence de parallélisme exact entre ce mécanisme allergique général et la nature inflammatoire des lésions locales, les opinions restent partagées : les uns ne tiennent compte que des lésions vasculaires et considèrent "qu'un agent infectieux vient localement produire les infiltrats de la péricapillarite". Les autres ne retiennent que le "trouble allergique général" et rapprochent le purpura rhumatoïde de l'asthme et de l'urticaire.

b - La théorie sympathique : dysfonctionnement du système nerveux neuro-végétatif.

L'atteinte du système nerveux sympathique semble pouvoir expliquer les hémorragies et la sensibi-

lité du malade à certaines substances. D'autres auteurs après REILLY ont étudié le facteur nerveux du syndrome abdominal.

En 1935, REILLY a montré la possibilité de reproduire des hémorragies variées par excitation faradique du nerf splanchnique chez certains animaux, ou par application de doses infimes de poisons ou de toxines microbiennes au contact du sympathique.

Il réussit ainsi à obtenir des hémorragies de la paroi stomacale "tantôt sans lésions vasculaires apparentes, tantôt par l'intermédiaire de lésions vasculaires qui, anatomiquement, sont de type inflammatoire". En outre, il provoque des troubles intestinaux moteurs ou vasomoteurs par irritation du ganglion semi-lunaire chez l'animal. Ces désordres peuvent aller jusqu'à une invagination intestinale, phénomène qu'il reproduit également par excitation de la gaine des vaisseaux de l'intestin.

En 1949, LANGERON et NOLF (65) confirment l'opinion de REILLY, soutenant que les troubles observés sont dus à un dysfonctionnement du système neuro-végétatif. Pour eux, il existerait, lors de la maladie, une perturbation dans le régime capillaire responsable des manifestations oedémateuses et hémorragiques, perturbation pouvant "altérer l'équilibre nutritif des plexus muraux de l'intestin dont les contractions deviennent dysharmoniques".

Le rôle de l'atteinte du système sympathique semble donc très probable et Jean BERNARD va jusqu'à supposer que "l'agent encore inconnu du purpura rhumatoïde se localise sur le système nerveux sympathique et que cette localisation explique le purpura, la sensibi-

lité générale du malade, et peut-être une débilité constitutionnelle du sympathique favorise-t-elle cette localisation".

Mais la nature de l'agent pathogène provoquant le purpura par l'intermédiaire de l'altération du système nerveux autonome est encore inconnue. Néanmoins, pour certains auteurs, il s'agirait d'une "auto-intoxication" par des poisons d'origine intestinale du groupe de l'histamine. Ainsi des lésions du système sympathique ont pu être mises en évidence.

Mariano CASTEX a trouvé au cours du purpura rhumatoïde des lésions du système sympathique médullaire sous forme d'altérations cellulaires des noyaux sympathiques.

La théorie d'un dysfonctionnement du système nerveux neuro-végétatif, permet d'étudier divers mécanismes des manifestations abdominales :

1) Dans un premier stade, il se produirait des phénomènes inflammatoires du système lymphatique faisant face à l'agression de l'agent extérieur. Ces phénomènes inflammatoires étant responsables des douleurs abdominales et des gros ganglions mésentériques. Il s'agirait, dans ce premier stade, comme le dit PELLERIN (98), de manifestations comparables à celles que l'on trouve dans les adénolymphites mésentériques banales.

2) Un deuxième stade correspond à l'apparition des phénomènes vaso-moteurs : infiltration péri-vasculaire par des éléments cellulaires avec simultanément un oedème interstitiel.

On note alors un oedème de la paroi intestinale et parfois des hémorragies du mésentère. Cet aspect n'est pas sans rappeler celui d'un infarctus intestinal par thrombose vasculaire de l'artère mésentérique supérieure ou de l'une de ses branches, mais à la différence "que le battement des vaisseaux artériels mésentériques est conservé dans le syndrome de SHONLEIN HENOCHE". Ces phénomènes vaso-moteurs peuvent être résolutifs ou au contraire s'aggraver.

3) On en arrive alors dans un troisième stade qui est celui des complications :

- des phénomènes de compression par l'oedème interstitiel déterminant parfois une occlusion.
- une invagination favorisée par les réactions inflammatoires au niveau du segment intestinal touché par l'oedème. Se surajoutent alors des troubles de motricité intestinale et des réflexes vasculaires qui déterminent l'invagination.
- une perforation intestinale, soit secondaire à l'invagination, soit primitive due à la dégradation et à la nécrose de la muqueuse intestinale par les hémorragies pariétales et les obstructions vasculaires possibles par thrombose ou prolifération endothéliale. Dans d'autres cas, c'est la gangrène d'une tache purpurique de la paroi intestinale qui sera responsable de la perforation.

En conclusion, un dysfonctionnement du système neuro-végétatif semble pouvoir être évoqué lors du purpura rhumatoïde et de ses complications. Il y aurait des modifications de la motricité et de la vasomotricité intestinale, mais dans la pratique il est difficile d'en faire la preuve exacte.

En effet, les lésions histopathologiques décrites classiquement sont difficiles à retrouver sur les biopsies intestinales qui ne montrent souvent qu'une hyperhémie et une infiltration modérées, des hémorragies sous-muqueuses d'importance variable. Le plus souvent les villosités intestinales sont d'apparence normale et présentent des caractères histologiques normaux.

D - ETIOLOGIE DES TROUBLES ABDOMINAUX =====

En fait, si le rôle d'un dysfonctionnement neuro-végétatif est très probable, la raison du déclenchement de ces troubles reste inconnue.

La notion d'un facteur ethnique ou familial ne paraît pas être retenue par l'ensemble des auteurs.

Pour Jean BERNARD, il s'agirait d'une maladie acquise, non constitutionnelle, mais une prédisposition constitutionnelle favorisant l'apparition d'un purpura de cause exogène n'est pas exclue. Devant l'absence d'épisodes successifs identiques et les récurrences peu fréquentes, il est difficile de concevoir une diathèse hémorragique à l'origine du purpura rhumatoïde. Par contre, il est probable qu'un "mécanisme allergique intervient dans sa production". Aussi nous étudierons le rôle d'un facteur allergique et celui d'un agent agresseur.

I - L'existence d'un Facteur Allergique. Elle a été soulevée par Jean BERNARD et ses collaborateurs qui parlent "de purpura inflammatoire allergique" où l'antigène serait

un allergène (aliment, germe ou sa toxine) par opposition au "purpura inflammatoire aigü idiopathique" où les anticorps seraient des auto-anticorps sans allergène ni antigène décelables.

- En faveur d'une variété inflammatoire allergique, il faut retrouver une cause déclenchante, des antécédents allergiques, un aspect clinique évocateur d'une affection allergique (début brutal, urticaire, oedème segmentaire), des examens sanguins et sérologiques orientant vers un facteur allergique, des tests allergiques positifs.

I) la notion de cause déclenchante : son rôle n'est pas certain et il est rare de la retrouver. Néanmoins, on a souvent la notion d'infection des voies respiratoires supérieures, mais nous y reviendrons plus loin.

2) les antécédents allergiques : leur recherche est intéressante et Jean BERNARD, dans une étude portant sur 50 cas, en retrouve chez 16 % des malades.

- Les antécédents allergiques familiaux sont peu fréquents : ALLEN les retrouve dans 25 % des familles, STERKY dans 45 % des cas.

- Les antécédents allergiques personnels : ALLEN sur 131 observations, en retrouve dans 7 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'antécédents d'urticaire, de crises d'asthme, d'angines à répétition, de petits troubles digestifs mal définis depuis un certain temps. Dans deux de nos observations, nous avons retrouvé des antécédents allergiques : chez l'un d'eux, il s'agissait

d'un urticaire apparu un mois avant, chez l'autre on notait l'existence d'antécédents digestifs étiquetés "embarras gastrique".

3) L'aspect clinique évocateur d'une affection allergique a été retrouvé dans plusieurs de nos observations :

- début brutal : apparition soudaine d'un oedème des membres inférieurs, suivi de troubles digestifs paroxystiques. Dans d'autres cas, il s'agit de douleurs abdominales violentes, soudaines, s'intensifiant rapidement pour disparaître brusquement et laisser place à un gonflement et des douleurs articulaires fugaces, mobiles, d'emblée maximales. Parfois, on retrouve un tableau clinique très voisin de celui d'une allergie typique et même du grand choc anaphylactique, tel cet enfant de 9 ans qui débute sa maladie par l'installation brutale d'un syndrome abdominal aigu, intense, avec vomissements incoercibles, asthénie et déshydratation importantes, tandis qu'apparaissent simultanément des douleurs et fluxions articulaires avec purpura sur les membres inférieurs.

- un urticaire, témoin d'un terrain allergique a été noté dans l'une de nos observations : l'enfant L..... Liliane présente, 15 jours avant son hospitalisation, une éruption ortiée, prurigineuse, non purpurique sur les deux membres inférieurs, tandis qu'apparaissent dans la suite deux éléments ecchymotiques avec lésions de grattage dans la région fessière. Chez un autre enfant, il s'agissait d'un purpura type allergique avec aspect urticarien en certains endroits.

- un oedème segmentaire a été retrouvé deux fois dans nos observations : oedème des membres inférieurs précé-

dant les autres symptômes, oedème palpébral fugace, ou encore oedème vespéral des chevilles.

4) Des examens sanguins et sérologiques orientant vers un facteur allergique :

- l'éosinophilie sanguine a été retrouvée dans l'une de nos observations.
- le pouvoir histaminopexique du sérum est normalement très diminué.

5) des tests allergiques positifs sont d'une grande valeur. Nous en avons pratiqués chez 4 de nos malades, et dans un cas seulement, la recherche s'est révélée négative. Chez l'un de ces enfants, les tests allergiques ont montré une forte sensibilité au staphylocoque hémolytique et une sensibilité discrète au candida retrouvé dans la gorge.

Dans les deux autres cas, l'inventaire allergologique a mis en évidence, chez l'un, un résultat positif au vaccin antistaphylococcique I/IOème avec réaction locale retardée positive; chez l'autre, un résultat négatif au vaccin antistaphylococcique I/IOème avec réaction locale retardée positive.

- En faveur d'un purpura aigü idiopathique plaideraient une éruption monomorphe, un purpura exclusivement pétéchial, une enquête allergologique avec réponses négatives aux tests allergiques, un pouvoir histaminopexique du sérum normal ou subnormal. Nous avons rencontré un tableau voisin dans certaines de nos observations.

En fait, aucune conclusion ne peut être tirée : il est difficile de rattacher, point par point, le pur-

L..... Liliane

INTRADERMO-REACTIONS	RESULTATS	REACTIONS LOCALES			
		immédiat		retardé	
		papule	érythème	papule	érythème
Candida Albicans I/10.000ème	Positif				
Vaccin C.C.B.	Positif		+	+	+
Vaccin antista- phylococcique	Positif	+	+	+	+

G..... Didier

INTRADERMO-REACTIONS	RESULTATS	REACTIONS LOCALES			
		immédiat		retardé	
		papule	érythème	papule	érythème
Vaccin antista- phylococcique I/100ème	Positif			+	+
Vaccin antistap. I/10ème	Positif			++	+++

pura rhumatoïde de l'enfant à l'une des deux variétés cliniques. Néanmoins, l'aspect clinique évocateur d'une affection allergique, les examens sanguins et les tests allergiques, lorsqu'ils sont positifs, pencheraient en faveur d'une origine allergique de cette maladie.

II - Le Rôle d'un Agent Agresseur a été retenu par plusieurs auteurs :

- des agressions non infectieuses ont pu être mises en cause. Une allergie alimentaire ou parasitaire, l'absorption de certains toxiques ou de substances alimentaires ont un rôle supposé mais non prouvé. Une injection vaccinale peut être en cause : telle dans l'une de nos observations, une vaccination antipoliomyélitique dans les huit jours précédents.

- mais l'ensemble des auteurs retiennent le rôle d'une infection, surtout rhinopharyngée : pour BYWATERS on la retrouve dans 89 % des cas, dans 75 % des cas pour STERKEY, dans 60 % des cas pour ALLEN.

Les éléments en sa faveur sont :

. une fièvre modérée : nous avons noté 3 fois l'existence d'un état subfébrile à 37,7° - 38°

. une hyperleucocytose discrète avec polynucléose : nous l'avons retrouvée dans 6 de nos observations.

. une V.S. d'emblée accélérée est parfois retenue.

. des recherches bactériologiques ont été faites chez la plupart de nos malades :

les prélèvements de gorge successifs ont permis de trouver du staphylocoque pathogène ou hémolytique; dans un cas, du candida.

Divers agents microbien sont incriminés, entre autre le bacille de Koch. Ainsi, nous avons observé un cas de purpura rhumatoïde apparu au décours d'une primo-infection.

le taux des antistreptolysines sériques peut être élevé.

En conclusion, l'étiologie de cette maladie n'est pas encore élucidée. La notion d'un terrain ethnique ou familial n'est pas retrouvée.

Le purpura rhumatoïde, par son aspect clinique débutant évoque une affection allergique dont les causes déclenchantes sont variées (agent agresseur microbien ou non), et semble plus fréquent chez les sujets allergiques.

-:-:-:-:-

TRAITEMENT

Le traitement du purpura rhumatoïde et de ses complications abdominales reste encore discuté, et les avis sont actuellement partagés.

L'essentiel est de prévenir les rechutes, en exigeant un repos au lit prolongé, d'autant plus lors d'une poussée évolutive, le décubitus ayant un effet bénéfique sur la disparition des éléments cutanés et des douleurs articulaires.

Comme l'écrit Jean BERNARD, "les diverses méthodes inspirées par les conceptions pathogéniques (charbon pour lutter contre l'intoxication intestinale, tuberculinothérapie) semblent peu efficaces.

Néanmoins, il est des cas où la thérapeutique est nécessaire, entre autre, lorsqu'il existe des manifestations abdominales sévères!"

II - Devant la persistance ou l'importance des troubles abdominaux, le clinicien peut choisir entre un traitement symptomatique avec ou sans visée pathogénique et la corticothérapie.

a) Les thérapeutiques médicales simples sont avant tout symptomatiques

- les antispasmodiques,
- la vitaminothérapie: acide ascorbique, vitamine P,
- les antibiotiques quand il existe un élément infectieux : association Pénicilline-Streptomycine, Spiramycine ou Pristinamycine par exemple,
- les antiallergiques classiques (gluconate de Calcium, antihistaminiques), la Chlorpromazine,
- quand la nature immuno-allergique est fortement suspectée, on peut commencer le traitement par de l'Héparine et l'Acide γ-Aminocaproïque, puis passer aux immunodépresseurs comme le Chlorambucil,
- les antimitotiques ont été essayés ainsi qu'une désensibilisation.

Ainsi dans l'une de nos observations, chez l'enfant L..... Liniane, on découvre lors d'un purpura rhumatoïde de type allergique, du staphylocoque pathogène dans la gorge, et les tests allergiques montrent une forte sensibilité à ce germe. On décide finalement de traiter l'enfant par de la Prednisone et de la Pristinamycine. Après deux mois de ce traitement, l'état général s'améliore, mais les hématuries persistent très

abondantes. La corticothérapie est alors relayée par du Chlorambucil et une tentative de désensibilisation par vaccin anti-staphylococcique est effectuée au cours du dernier mois de son hospitalisation.

Lors d'une deuxième hospitalisation, devant une hématurie toujours importante, on fait une cure d'antimitotiques, ce qui fait baisser l'hématurie à 324.000 contre 1.030.000 à son entrée.

La désensibilisation à doses dégressives est un autre moyen thérapeutique, surtout quand les tests allergiques mettent en évidence une sensibilité à un allergène quelconque. Nous avons fait deux fois une désensibilisation au vaccin antistaphylococcique au 1/1.000.000 avec accroissement de 1/10ème de cc à chaque injection pratiquée tous les deux jours, puis injection de ce vaccin une fois par mois (1 cc de la dilution au 1/1.000.000). Chez l'un de ces malades, la désensibilisation avait été commencée après un traitement par les corticoïdes associés aux immnodépresseurs (Chlorambucil) pendant 16 jours, mais il ne semble pas que cette méthode thérapeutique à visée pathogénique ait eu une action notable sur l'évolution de la maladie.

Dans l'état actuel de nos connaissances, l'ensemble des médicaments ne semble pas agir de façon certaine sur l'évolution de la maladie. Même les antispasmodiques qui entraînent la cessation des paroxysmes douloureux sont parfois en échec et du moins ne les empêchent pas de se reproduire.

b) La corticothérapie aurait une action bénéfique sur l'évolution du purpura rhumatoïde, mais pose des problèmes.

Aussi les pédiatres et les chirurgiens infantiles semblent actuellement remettre en question l'utilisation ou non de cette thérapeutique surtout en post-opératoire.

Les corticoïdes ont une action certaine sur les signes digestifs, agissant aussi bien sur les phénomènes douloureux que sur les hémorragies "ils font rapidement céder les douleurs et les vomissements sans doute par action sur les phénomènes d'oedème des parois intestinales et sur l'intumescence ganglionnaire". PELLERIN dans son travail a noté une action très favorable des corticoïdes chez les malades présentant un tableau d'adénite mésentérique.

Dans l'une de nos observations, un traitement de six jours à base de Prednisone, Acide ϵ Aminocaproïque, Spiramycine, a suffi pour faire disparaître les douleurs abdominales et les éléments purpuriques chez un enfant atteint de purpura rhumatoïde tandis que l'état général s'est rapidement amélioré.

Néanmoins, la corticothérapie donne des résultats très variables.

Pour certains auteurs, les corticoïdes doivent être proscrits lors des manifestations digestives, pour d'autres au contraire, ils influencent favorablement la phase aigüe ou dans d'autres cas permettent une solution d'attente. Ainsi dans les observations de perforation, le diagnostic est rarement posé avant l'intervention, aussi le clinicien doit alors savoir attendre sous traitement médical et aspiration digestive. Dans ce cas précis, certains auteurs n'hésitent pas à employer les corticoïdes comme solution d'attente, sa-

chant que c'est l'évolution des manifestations cliniques qui peut seule guider vers la chirurgie.

En contrepartie, sachant le risque perforatif de la corticothérapie et celui de dissimuler les symptômes, la tendance actuelle semble être d'éviter au maximum les corticoïdes ou du moins, d'entreprendre ce traitement que si le diagnostic est posé de façon formelle.

Ainsi dans l'une de nos observations, lors d'un purpura rhumatoïde avec manifestations abdominales, devant le risque d'accidents intestinaux, le malade reçoit d'abord un traitement non cortisonique à base d'antibiotiques, d'Acide ϵ Aminocaproïque et d'Héparine. Vingt jours plus tard, devant la persistance des signes abdominaux, l'enfant reçoit de la Prednisone et de la Pristinamycine. Dans une seule de nos observations, devant l'intensité des signes articulaires et la discrétion des manifestations purpuriques, on se devait d'éliminer un rhumatisme articulaire aigu et dans l'attente, un traitement par les corticoïdes fut entrepris d'emblée, à une dose de 30 mg par jour pendant 5 jours, puis à dose dégressive pendant un mois.

Dans un autre cas, on fit pendant la période aiguë de l'Hydrocortisone intra-veineux et de l'Acide ϵ Aminocaproïque, sans grand succès d'ailleurs, les douleurs abdominales et le moelena ont duré pendant 18 jours malgré ce traitement.

En fait, les manifestations digestives, au cours du purpura rhumatoïde paraissent contre-indiquer souvent la corticothérapie. La constatation d'ulcérations du grêle observées sur les clichés de l'abdomen en l'absence de tout tableau clinique fait penser aux risques des corticoïdes.

Un autre problème important, est celui des corticoïdes en post-opératoires. En effet, intervenir chez un enfant sous corticoïdes exige une asepsie plus rigoureuse en entraîne le risque d'un lâchage de suture ou d'une infection post-opératoire plus importante.

Ainsi, l'enfant B..... Michel, 6 ans, est opéré une première fois le 31 Août 1962 à l'Hôpital BRETONNEAU à PARIS, dans le service du Professeur LAURENCE, pour syndrome occlusif au cours d'un purpura rhumatoïde; on trouve alors un très important épanchement liquidien, un intestin grêle très dilaté jusqu'à une lésion infarctoïde située à 4 centimètres environ de la valvule iléo-caecale. Résection de la zone infarctée et anastomose en un plan de soie.

Quatre jours plus tard, le 4 Septembre 1962, l'enfant présente des signes péritonéaux avec un ventre de bois, météorisé. Un cliché de l'abdomen sans préparation montre alors un pneumo-péritoine et l'on décide de réintervenir. Reprise de la médiane : "on trouve un épanchement sérique et liquidien. L'anastomose est presque totalement désunie. Résection de la région anastomotique et nouvelle anastomose en un plan, tranches saines bien vascularisées en un plan de soie". Deux jours après l'opération apparaissent des selles liquides sanguinolentes, suivies rapidement de vomissements. L'enfant est mis sous aspiration et traité par les corticoïdes. Devant la gravité du tableau on réintervient le 9 Septembre 1962 : épanchement aérique et liquidien; l'intestin est assez sain, quelques fausses membranes mais pas d'infiltration hématique notable. L'anastomose est désunie sur les 2/3 de sa circonférence, seule a tenu la région mésentérique. On extériorise dans la

région iliaque droite l'anastomose fixée au péritoine.

On décide de maintenir les corticoïdes en post-opératoire, mais à partir de cette troisième intervention, l'évolution est catastrophique du fait de la non cicatrisation. Dans un premier temps, à la 42ème heure, le pont postérieur iléal s'est rompu. Ensuite, la médiane s'est progressivement désunie en cinq jours, les cicatrices de dénudation se sont rouvertes. Au point de vue clinique, il persiste une diarrhée importante par l'anus iliaque, une température à 39°. L'enfant est réhydraté, transfusé, mais le 15 SEPTEMBRE 1962 apparaissent deux éléments nouveaux péjoratifs :

- une fistule du grêle à la partie haute de la médiane désunie.
- les signes d'une vraisemblable thrombose portale avec ictère, circulation collatérale abdominale et thoracique, hémorragies digestives à plusieurs reprises.

L'enfant meurt le 17 SEPTEMBRE 1962.

On voit à travers cette observation, l'importance du problème des corticoïdes en post-opératoire, et l'on s'aperçoit que leur action peut être défavorable. Dans ce cas, en effet, les troubles de cicatrisation ont une origine mystérieuse et si l'on ne peut incriminer les corticoïdes pour le lâchage de la première anastomose, ceux-ci peuvent être mis en cause dans la suite de l'évolution.

Pourtant les corticoïdes semblent agir favorablement sur les phénomènes congestifs, oedèmes et hémorragies qui conditionnent invagination et perforation.

Nous avons eu à CAEN, dans le service de chirurgie infantile le cas d'un enfant qui fit des hémorragies en post-opératoire, tableau qui fut rapidement stoppé par la corticothérapie par voie générale, voie qui semble préférable à la voie locale par sonde à demeure.

Par contre, certains auteurs ont noté des échecs de la corticothérapie observant un "phénomène de rebond par une rechute des signes digestifs après avoir baissé les doses du traitement ou après l'avoir arrêté".

En conclusion, les manifestations digestives au cours du purpura rhumatoïde guérissent pratiquement toujours sans séquelles :

- dans les formes légères, en l'absence de tout traitement, l'évolution se fait spontanément vers la guérison.
- dans les formes graves, le problème de la corticothérapie reste en suspens, mais celle-ci mérite d'être envisagée malgré ses limites, car elle peut avoir une action rapidement favorable.

-:-:-:-:-

1. **Identify the subject and predicate.**
 Subject: *The cat*
 Predicate: *sat on the mat.*

2. **Identify the object of the preposition.**
 Object: *the mat*

3. **Identify the complement.**
 Complement: *sat*

4. **Identify the modifier.**
 Modifier: *on*

5. **Identify the phrase.**
 Phrase: *on the mat*

6. **Identify the clause.**
 Clause: *The cat sat on the mat.*

7. **Identify the sentence.**
 Sentence: *The cat sat on the mat.*

8. **Identify the paragraph.**
 Paragraph: *The cat sat on the mat.*

9. **Identify the chapter.**
 Chapter: *The cat sat on the mat.*

10. **Identify the book.**
 Book: *The cat sat on the mat.*

11. **Identify the volume.**
 Volume: *The cat sat on the mat.*

12. **Identify the issue.**
 Issue: *The cat sat on the mat.*

13. **Identify the page.**
 Page: *The cat sat on the mat.*

14. **Identify the word.**
 Word: *The cat sat on the mat.*

15. **Identify the letter.**
 Letter: *The cat sat on the mat.*

16. **Identify the syllable.**
 Syllable: *The cat sat on the mat.*

17. **Identify the phoneme.**
 Phoneme: *The cat sat on the mat.*

18. **Identify the morpheme.**
 Morpheme: *The cat sat on the mat.*

19. **Identify the root.**
 Root: *The cat sat on the mat.*

20. **Identify the affix.**
 Affix: *The cat sat on the mat.*

21. **Identify the stem.**
 Stem: *The cat sat on the mat.*

22. **Identify the base.**
 Base: *The cat sat on the mat.*

23. **Identify the prefix.**
 Prefix: *The cat sat on the mat.*

24. **Identify the suffix.**
 Suffix: *The cat sat on the mat.*

25. **Identify the infix.**
 Infix: *The cat sat on the mat.*

26. **Identify the superfix.**
 Superfix: *The cat sat on the mat.*

27. **Identify the circumfix.**
 Circumfix: *The cat sat on the mat.*

28. **Identify the clitic.**
 Clitic: *The cat sat on the mat.*

29. **Identify the particle.**
 Particle: *The cat sat on the mat.*

30. **Identify the auxiliary.**
 Auxiliary: *The cat sat on the mat.*

31. **Identify the copula.**
 Copula: *The cat sat on the mat.*

32. **Identify the modal.**
 Modal: *The cat sat on the mat.*

33. **Identify the main verb.**
 Main verb: *The cat sat on the mat.*

34. **Identify the auxiliary verb.**
 Auxiliary verb: *The cat sat on the mat.*

35. **Identify the main clause.**
 Main clause: *The cat sat on the mat.*

36. **Identify the subordinate clause.**
 Subordinate clause: *The cat sat on the mat.*

37. **Identify the independent clause.**
 Independent clause: *The cat sat on the mat.*

38. **Identify the dependent clause.**
 Dependent clause: *The cat sat on the mat.*

39. **Identify the relative clause.**
 Relative clause: *The cat sat on the mat.*

40. **Identify the adverbial clause.**
 Adverbial clause: *The cat sat on the mat.*

41. **Identify the noun clause.**
 Noun clause: *The cat sat on the mat.*

42. **Identify the verb clause.**
 Verb clause: *The cat sat on the mat.*

43. **Identify the prepositional phrase.**
 Prepositional phrase: *The cat sat on the mat.*

44. **Identify the participial phrase.**
 Participial phrase: *The cat sat on the mat.*

45. **Identify the gerund phrase.**
 Gerund phrase: *The cat sat on the mat.*

46. **Identify the infinitive phrase.**
 Infinitive phrase: *The cat sat on the mat.*

47. **Identify the appositive phrase.**
 Appositive phrase: *The cat sat on the mat.*

48. **Identify the relative phrase.**
 Relative phrase: *The cat sat on the mat.*

49. **Identify the adverbial phrase.**
 Adverbial phrase: *The cat sat on the mat.*

50. **Identify the noun phrase.**
 Noun phrase: *The cat sat on the mat.*

51. **Identify the verb phrase.**
 Verb phrase: *The cat sat on the mat.*

52. **Identify the prepositional phrase.**
 Prepositional phrase: *The cat sat on the mat.*

53. **Identify the participial phrase.**
 Participial phrase: *The cat sat on the mat.*

54. **Identify the gerund phrase.**
 Gerund phrase: *The cat sat on the mat.*

55. **Identify the infinitive phrase.**
 Infinitive phrase: *The cat sat on the mat.*

56. **Identify the appositive phrase.**
 Appositive phrase: *The cat sat on the mat.*

57. **Identify the relative phrase.**
 Relative phrase: *The cat sat on the mat.*

58. **Identify the adverbial phrase.**
 Adverbial phrase: *The cat sat on the mat.*

59. **Identify the noun phrase.**
 Noun phrase: *The cat sat on the mat.*

60. **Identify the verb phrase.**
 Verb phrase: *The cat sat on the mat.*

61. **Identify the prepositional phrase.**
 Prepositional phrase: *The cat sat on the mat.*

62. **Identify the participial phrase.**
 Participial phrase: *The cat sat on the mat.*

63. **Identify the gerund phrase.**
 Gerund phrase: *The cat sat on the mat.*

64. **Identify the infinitive phrase.**
 Infinitive phrase: *The cat sat on the mat.*

65. **Identify the appositive phrase.**
 Appositive phrase: *The cat sat on the mat.*

66. **Identify the relative phrase.**
 Relative phrase: *The cat sat on the mat.*

67. **Identify the adverbial phrase.**
 Adverbial phrase: *The cat sat on the mat.*

68. **Identify the noun phrase.**
 Noun phrase: *The cat sat on the mat.*

69. **Identify the verb phrase.**
 Verb phrase: *The cat sat on the mat.*

70. **Identify the prepositional phrase.**
 Prepositional phrase: *The cat sat on the mat.*

71. **Identify the participial phrase.**
 Participial phrase: *The cat sat on the mat.*

72. **Identify the gerund phrase.**
 Gerund phrase: *The cat sat on the mat.*

73. **Identify the infinitive phrase.**
 Infinitive phrase: *The cat sat on the mat.*

74. **Identify the appositive phrase.**
 Appositive phrase: *The cat sat on the mat.*

75. **Identify the relative phrase.**
 Relative phrase: *The cat sat on the mat.*

76. **Identify the adverbial phrase.**
 Adverbial phrase: *The cat sat on the mat.*

77. **Identify the noun phrase.**
 Noun phrase: *The cat sat on the mat.*

78. **Identify the verb phrase.**
 Verb phrase: *The cat sat on the mat.*

79. **Identify the prepositional phrase.**
 Prepositional phrase: *The cat sat on the mat.*

80. **Identify the participial phrase.**
 Participial phrase: *The cat sat on the mat.*

81. **Identify the gerund phrase.**
 Gerund phrase: *The cat sat on the mat.*

82. **Identify the infinitive phrase.**
 Infinitive phrase: *The cat sat on the mat.*

83. **Identify the appositive phrase.**
 Appositive phrase: *The cat sat on the mat.*

84. **Identify the relative phrase.**
 Relative phrase: *The cat sat on the mat.*

85. **Identify the adverbial phrase.**
 Adverbial phrase: *The cat sat on the mat.*

86. **Identify the noun phrase.**
 Noun phrase: *The cat sat on the mat.*

87. **Identify the verb phrase.**
 Verb phrase: *The cat sat on the mat.*

88. **Identify the prepositional phrase.**
 Prepositional phrase: *The cat sat on the mat.*

89. **Identify the participial phrase.**
 Participial phrase: *The cat sat on the mat.*

90. **Identify the gerund phrase.**
 Gerund phrase: *The cat sat on the mat.*

91. **Identify the infinitive phrase.**
 Infinitive phrase: *The cat sat on the mat.*

92. **Identify the appositive phrase.**
 Appositive phrase: *The cat sat on the mat.*

93. **Identify the relative phrase.**
 Relative phrase: *The cat sat on the mat.*

94. **Identify the adverbial phrase.**
 Adverbial phrase: *The cat sat on the mat.*

95. **Identify the noun phrase.**
 Noun phrase: *The cat sat on the mat.*

96. **Identify the verb phrase.**
 Verb phrase: *The cat sat on the*

Ces observations illustrent soit les manifestations symptomatiques avec les principaux aspects cliniques retrouvés au cours de la maladie, soit les complications.

- douleurs abdominales de siège variable : elles sont constantes.
- nausées, vomissements qui accompagnent ces douleurs.
- troubles du transit (constipation ou diarrhée).

Toutes ces manifestations peuvent rester isolées et bénignes, ou se grouper réalisant des formes cliniques plus graves, qui font craindre une complication : le tableau peut être celui d'une appendicite, d'une occlusion, d'une invagination, d'une péritonite par perforation.

Les hémorragies digestives posent des problèmes quant à leur conduite à tenir médicale ou chirurgicale. Elles sont fréquentes au cours du purpura rhumatoïde, faisant partie intégrante du tableau clinique, mais peuvent revêtir un caractère de gravité par leur importance. L'hémorragie intestinale est rarement une indication chirurgicale et rentre souvent dans le cadre d'un tableau hémorragique diffus. Le traitement médical d'attente dans ces cas, semble suffisant et si l'abstention opératoire est de règle, sous réserve d'une surveillance étroite dans l'attente d'une récurrence éventuelle, le clinicien ne peut méconnaître l'hémorragie intestinale révélatrice d'une complication grave, telle une invagination. Ainsi, nombreux sont les cas où devant la gravité du tableau et en l'absence de diagnostic précis, une intervention exploratrice est un geste utile et légitime.

A l'occasion d'une forme privilégiée pseudo-tumorale observée à Paris dans le service du Professeur MATHIEU, nous avons vu les difficultés du diagnostic chez cet enfant dont l'importance du tableau abdominal fit croire à un lymphosarcome du grêle. Il s'agissait là d'un purpura rhumatoïde à symptomatologie trompeuse par la discrétion du purpura et la prépondérance des signes abdominaux, avec sténose du jéjunum qui fut passagère et une localisation peu habituelle à l'épididyme survenue dans les suites de l'intervention exploratrice. Mais comme dans les autres cas, le

le pronostic était lié à l'évolution de la néphropathie en raison même de la persistance d'une hématurie macroscopique et de l'insuffisance rénale.

La physio-pathologie et l'étiologie de la maladie restent encore difficiles à déterminer.

Actuellement, deux théories semblent susceptibles d'expliquer la pathogénie et la physio-pathologie des troubles abdominaux du syndrome de SCHOENLEIN-HENOCH :

- une théorie immunologique distinguant le "purpura inflammatoire allergique" où l'antigène serait un allergène, et le "purpura inflammatoire aigu idiopathique" où les anticorps seraient des auto anticorps. Il existerait dans ce cadre des anticorps antivaisseaux.

- la théorie sympathique soutenue par REILLY n'est pas remise en doute : il existe un dysfonctionnement du système neuro-végétatif, mais la nature de l'agent pathogène responsable de ce déséquilibre reste encore inconnu. A la lumière de cette théorie, on peut étudier les divers mécanismes des manifestations abdominales.

Il y aurait, lors du purpura rhumatoïde et de ses complications, des modifications de la motricité et de la vaso-motricité intestinale, mais dans la pratique, il est difficile d'en faire la preuve exacte.

L'étiologie de ce syndrome reste encore inconnue. De nombreux arguments sont en faveur d'un facteur allergique : la notion de cause déclenchante, les antécédents allergiques, l'aspect clinique évocateur, les résultats des examens sanguins et sérologiques, et surtout des tests allergiques positifs débouchant ainsi sur la possibilité d'un traitement à visée pathogénique.

Parmi les agents d'agression dont le rôle fut évoqué, la responsabilité des germes pathogènes nous paraît à la lumière de nos observations la mieux établie.

-:-:-:-:-

Figure 1

- I —

- 8 - BELL D.J. et SCHLOERB P.R.
Réponse cellulaire au choc endotoxinique et hémorragique
Surgery Saint-Louis 1966-60 N° I July p. 69-76
- 9 - BERG H.
Aspect radiologique d'une poussée de purpura rhumatoïde
aigü (forme abdominale) avec un gros oedème de la mu-
queuse gastrique
Acta Gastro-enteral Belg. Mai-Juin 1951, 14, N° 5-6,
522-523.
- 10 - BERNARD J.
Journées pédiatriques 1956, Paris 267-270
Strasbourg Médical 1957, 8, N° II Décembre 901-912
Revue Hématologie Paris 1957, 12, N° 1-3-6.
Presse Médicale Paris 1957, 65, N° 33, 24 Avril, 759-763.
- 11 - BERTRAND J. et Coll. PAVILLY.
Evolution maligne d'une néphropathie de purpura rhumatoï-
de suivie 9 ans.
Ouest Méd. 18-647 (Juin 1965)
- 12 - BRITISH MEDICAL JOURNAL.
Un cas de purpura de Schoenlein-Henoch (anaphylactoïde)
traité avec de l'A.C.T.H.
N° 4752, 2 Février 1952, P. 252.
- 13 - BRUST.
Invagination iléo-iléale associée au purpura de Schoenlein-
Henoch.
Archives de pédiatrie, vol. 69, N° 5 Mai 1952 - 212-218.

- I4 - BURDACH W.R., SORIANO H. et MENEGHELLO R.J.
Le syndrome de Schoenlein-Henoch. Résultats du traitement stéroïde sur 45 patients.
Pédiatria Santiago de Chili 1960, 3 N° 4 Octobre, Novembre, Décembre, P. 343-350.
- I5 - BURSTER H.
A propos du diagnostic et du traitement du purpura anaphylactique
Zeitschrift für Kinderheilkunde
Berlin 1965-93. N° 4.3 Septembre, P. 343-346.
- I6 - BYWATERS E., KEMPTON J.J.
Purpura de Schoenlein Henoch - mise en évidence d'une étiologie streptococcique : streptocoque hémolytique des groupes A - B
The Quarterly Journal of Medicine London 1957, 26, N° 102, Avril 161-175.
- I7 - CAO A. et VESPA M.
Contribution à la connaissance du purpura anaphylactique de Schoenlein-Henoch. Comportement du titre des anti-streptolysines et des antistaphylolysines
Annali Italiani di Pediatria. Cagliari 1964-17, N°2, Avril P. 92-99.
- I8 - CHANTRELLE M.
A propos de deux cas d'invagination intestinale, au cours du syndrome abdominal du purpura rhumatoïde.
Thèse Paris 1963, N° 1 - 127-37.
- I9 - CHEBAN A.E. DUPLIKZ K.
Purpura abdominal de Henoch présentant un tableau clinique d'abdomen aigu.
Pédiatrie (Moscou) Août 1964. N° 8 71-72.

- 20 - CHEVALLIER P.
Les hémorragies des capillaires in "Problèmes actuels de pathologie médicale".
I Vol, 209p, Paris 1931, Masson et Cie, ed.
- 21 - CHEVALLIER P.
Manuel hématologie
Heures de France. Editeur Paris 1950-1954. Fasc. II-IV.
- 22 - COSTE F. et LAURENT P.
Présentation de malade. Purpura rhumatoïde avec néphrite hématurique et lésions gastriques de nature allergique traité par la Cortisone.
Revue Rhumat. Février 1951, 18, N° 2, 92-99.
- 23 - CRUICKSHANK B.
Le rôle des "auto anticorps" dans le purpura anaphylactoïde.
Immunology, Oxford 1959, 2, N° 2 Avril P. 123-126.
- 24 - DANILLINA.
Pathogénie des perturbations gastro-intestinales
Voprosy, Ohrannuy, Meterinstva, I Destva, Makva 1960, 5, N° 6, 24-29.
- 25 - DANILLINA Z.A., KOURBATOVA M.D. et DEMENTIEV N.G.
Modifications radiologiques du grêle dans la maladie de Schoenlein-Henoch
Pediatria Moscou 1957, N° 5, Mai. P. 54-58, 35.
- 26 - DANEMANN H.A. et Coll.
Maladie coeliaque de l'adulte et le syndrome de Schoenlein-Henoch
Amer, J. Dig. dis, 1967, 12, 939-46.

- 27 - DHARKAR R.S. et KANHERE M.H.
Syndrôme de Schoenlein-Henoch se présentant comme un
abdomen aigü
Journal of the Indian Médical Association Calcutta 1965,
44, N° II Juin, P. 660-611.
- 28 - DRAKOWA, DANUTA et MICHEJDA, ADAN.
Les difficultés d'interprétation des syntômes abdomi-
naux au cours de la maladie de Schoenlein-Henoch.
Pediatria Polska, Varsovie 1955, 30, N° 12, P. 1177-1184.
- 29 - DROGENDIJK A.C. et SCHLESINGER F.G.
Constatations anatomiques dans un cas de syndrome de
Schoenlein-Henoch. Corrélations avec les maladies du
Collagène.
Acta Médica Scandinavica. Stockhloim 1961, 169, N° 5,
Mai. P. 525-535.
- 30 - EMMANUEL B., LIEVERMAN A.D. et ROSEN S.
Invagination due au purpura de Schoenlein-Henoch.
Illinois M.J. 122 - 162, 1962;
- 31 - ESIN M.P.
Un cas de purpura abdominal de Henoch compliqué d'oc-
clusion intestinale avec nécrose d'une anse intestinale.
Khirourgnia Moscou, Février 1961, N° 2, 136-138.
- 32 - ESPOSITO J.L.
Anomalies de l'intestin grêle dans le purpura anaphy-
lactoïde, compte-rendu de 2 cas.
Radiology, Octobre 1950-55-N° 4, 548-552.
- 33 - ESTEVE G.M.
A propos d'un cas de perforation au cours d'un purpura
Thèse Paris 1951, P. 31.

- 34 - FABIAN.
Invaginations et perforations intestinales au cours du purpura rhumatoïde.
Ceskoolovenska Pediatria Praha 1962, 17, N° 2, 149-151.
- 35 - FELDMAN H.J. et ZABARA R.J.
L'importance du purpura abdominal dans la chirurgie infantile
Rhimurguica (Russe) 1954, N° 2, 33-38.
- 36 - FELDT R.H. et STICKLER G.B.
Manifestations gastro-intestinales du purpura anaphylactoïde de l'enfant.
Proc. Stoff Meet. Mayo Clin 29 Août 1962, 37, N° 18, 465-473.
- 37 - FEVRE M.
Un cas de purpura abdominal.
Mem.Acad. Chir. 20-27 Mars, 3 Avril 1946, 72, N° 10,11, 12, 181-183.
- 38 - FITZSIMMONS J.S.
Complication peu fréquente du purpura anaphylactique
British Médical Journal, London 1968, 4, N° 56 28, Novembre, 16, P. 431-432.
- 39 - FOTI D.
Sur un cas de syndrome abdominal aigu dû à un purpura hémorragique.
Minerva Clin. I 1950, 5, N° 7.
- 40 - FOURNIER A.
Purpura rhumatoïde survenu à la suite d'une injection de vaccin antitétanique. Action de la Novocaïne sur le syndrome occlusif.
Arch. Franç. Ped. 1951, 8, N° 1, 96-98.

- 41 - FOURNIER P. et FRANCANNET M.
Invagination iléo-iléale au cours d'un purpura rhumatoïde - Résection, guérison.
Lyon Chir. Juillet 1958, 54, N° 4, 593-594.
- 42 - FRISON B. et VIVES P.
Perforation intestinale et purpura rhumatoïde
Lille Med, Lille 1969, 14, N° 1, Janvier, P. 54-58.
- 43 - GELLI, GIAMPAOLO et PALAGI, UMBERTO.
Autoanticorps antiérythrocytaire dans la néphropathie du syndrome de Schoenlein-Henoch.
Minerva Pediatrica, Torino 1955, 7, N° 43, 27 Octobre, P. 1342-1351.
- 44 - GERBEAUX A.
Journées de pédiatrie 1956.
- 45 - GIETKA M.
A propos de l'étiologie du syndrome de Schoenlein-Henoch
Annales Paediatrici Basel 1964, 203, N° 2, P. 145-166.
- 46 - GILBERT E.F. et D.A. SILVA A.Q.
Purpura de Schoenlein-Henoch : rapport d'un cas fatal avec hémorragie gastro-intestinale et nécrose.
Clinical Pediatrics, Philadelphia 1966, 5, N° 3, Mars P. 181-186.
- 47 - GILLY P.
Purpura rhumatoïde
Médecine Infantile Mai 1959, N° 5, P. 33.
- 48 - GOLDSTEIN E.
Purpura de Schoenlein-Henoch. Exposé d'un cas avec revue de la littérature.
M Clin North America 12, 869, 1928.

- 49 - GOLDBLOOM R.B., DRUMMOND K.N. (Montreal).
Purpura anaphylactoïde avec hémorragie gastro-intestinale massive et glomérulonéphrite. Un cas habituel traité avec succès par les Corticoïdes.
American Journal of Diseases of children II6-1968, 97, 102, 17 vef.
- 50 - GRAS J.
Syndrome de Schoenlein-Henoch
Thèse Paris 1963, N° 566, P. 53.
- 51 - GRASSI E.
Schoenlein-Henoch glanzmann disease and intestinal invagination
Panni nerva Med 1967, 9, 212, 9.
- 52 - GROSSMANH BERDTON W.E. et BAKER D.H.
Douleur abdominale dans le syndrome de Schoenlein-Henoch
Am J Dis Child, Juillet 1964, 108, N° 1, 6772.
- 53 - GUILLEMINET M. et SCHNEPP J.
A propos du purpura rhumatoïde : les syndromes d'invagination
Pediatrie Lyon 1957, 12, 345-347, N° 3.
- 54 - HAMZA M.M.
Les invaginations intestinales au cours du Purpura Rhumatoïde chez l'enfant.
Thèse Paris 1964, N° 274, P.43.
- 55 - HANDEL J. et SCHWARTZ S.
Manifestations gastro-intestinales du syndrome de Schoenlein-Henocq - Signes radiologiques.
Am J Roentgenology, Octobre 1957, 78, N°4, 643-652.

56 - BARTELESS M.

Un cas de syndrome abdominal au cours d'un purpura
Mem.Acad.Chir. 9, 16 Mars 1949, 75, N°9, 10, 242-246.

57 - HOPSTELTER J.R.

Syndrome de Schoenlein-Henoch secondaire à une néphro-
pathie

Praxis 1968, 57, 1189, 90.

58 - IBADON Y. et MUKHARAMOV A.A.

Sur le syndrome abdominal de la maladie de Schoenlein-
Henoch

Pediatrie (Moscou) Février 1961, N° 2, 13-15.

59 - ISRAEL Lucien, MATHE Georges et BERNARD Jean.

Sur le syndrome de Schoenlein-Henoch :

1° Reproduction expérimentale par un immunsérum

2° Test décelant le pouvoir capillaro-toxique de
l'immunsérum et du sérum de malade.

Revue Française d'Etudes Cliniques et Biologiques Paris
1956, I, N° 1, Janvier P. 57-66.

60 - JAKOVLEVA A.A.

Sur la pathogénie des hémorragies vasculaires (syndrome
de Schoenlein-Henoch)

Voprosy, Ohrany, Materinstva, I Detstva, Moskva 1963, 8,
N° 11, P. 57-62.

61 - KAPLAN J.M., QUINTANA P., SAMSAN J. (Los Angeles).

Paralysie du nerf facial et purpura anaphylactoïde
Anner J. Dis Child 119, 1980, 452-453.

62 - KULEY M. et ABABAY M.

A propos d'un cas de purpura allergique de l'estomac.
Bull Soc Turq Med, Mars 1949, 93, N° 3, 156-161.

- 63 - LANE J.M.
Vaccination and Henoch-Schoenlein purpura
New Eng J. Med 1969, 280, 781.
- 64 - LANGERON L. et Col.
Purpura rhumatoïde, l'A.C.T.H., Cortisone, 4560 Rp
A propos de 5 observations
Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux
de Paris 1954, 4ème série, 70ème ann, N° 26-27, P. 917-921.
- 65 - LANGERON L. et NOLF V.
Le purpura rhumatoïde, syndrome cutané articulaire abdominal et rénal, d'irritation sympathique.
Presse Med II Juillet 1949, 57, N° 38-520.
- 66 - LANGERON, NOLF, FRENCHART, DESTOMBES, LEMAIRE.
Purpura rhumatoïde, A.C.T.H., Cortisone et Chlorpromazine
Journal des Sciences Médicales de Lille, N° I, 74ème année, Janvier 1956, P. 16-24.
- 67 - LATERZA G. et GUIDO G.
Rivielì ezio patogenetici su un caso di sindrome di
Schoenlein-Henoch secondaria ad artrite streptococcica
dell anca.
Minerva Pediatrica Torino 1965, N° 17, N° 35, 17 Novembre
P. 1815-1819.
- 68 - LATERZA G.
La sindrome di Schoenlein-Henoch quale espressione immuno
allergica dell infezion streptococcica
Maternine E Infanzia Roma 1965, 37, N° II, Novembre,
P. 1571-1576

- 69 - LEESE W.L.B.
Traitement prolongé du syndrome de Schoenlein-Henoch
avec la corticothérapie.
The Lancet London 1955, N° 6895, Octobre 22, P. 851-852
- 70 - LELONG M. et Coll.
L'enquête étiologique dans le purpura rhumatoïde de
Schoenlein-Henoch
Pediatrie 1968, 23, 481, 3.
- 71 - LEPOUTRECC, LANGERON L., DELATRE A. et DESERCHER G.
Syndrome de subocclusion, puis péritonite par perforation
au cours d'un purpura rhumatoïde, opération, guérison.
Mem Accad Chir 1943, N° 21, 22, 23, 431-432.
- 72 - LEROY J.
A propos de deux cas de purpura fulminans méningococcique.
Considérations physio pathologiques et thérapeutiques
Paris Ed AGEMP, 1962, 43, III, P.27
Thèse Paris Faculté de Médecine 1962, N° 23.
- 73 - LEYRISSE G.
Les formes abdominales du purpura rhumatoïde chez l'en-
fant
Thèse Toulouse, Juillet 1952, N° 91, 96 P.
- 74 - LEVINSON, JOSEPH E., HORWITZ, MARK, KULKA, PETER, PACE LST.
et BARRER WALTER.
Réponse du syndrome de Schoenlein-Henoch à l'A.C.T.H.
Annals of the Rheumatic disease Vol. 10, N° 3, Septembre
1951, P. 255-258.
- 75 - LINDENAUER S.M. et TANK E.S.
Aspects chirurgicaux du purpura de Schoenlein-Henoch
Surgery Saint-Louis 1966, 59, N° 6 Juin, P. 982-987.

- 76 - L.T.K. (Warsan).
"De l'étiologie du syndrome de Schoenlein-Henoch"
Ann Paediat 203, I45, N° 2, I964.
- 77 - MALLET R. et Coll.
Invagination intestinale et purpura rhumatoïde
Ann Pediat I966, I3, 548-52.
- 78 - MALLET R. et Coll.
Purpura avec invagination intestinale et infection à
bacille de Malassez et Vignal.
Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpi-
taux de Paris I966, II7, N° 7, P. 6I5-622.
- 79 - MARIANGIETKA.
De l'étiologie du syndrome de Schoenlein-Henoch
Ann Pediat 203, I964, P. I45-I56.
- 80 - MARINACCIO G. et CONESE G.
Un cas de Schoenlein-Henoch à localisation abdominale
et caractère segmentaire.
Policlinico (sez.Frat.), 20 Juin I955, 62, N° 25, 825-835,
6 fig.
- 8I - MARTIN L.M.
Contribution à l'étude de l'invagination intestinale au
cours du purpura abdominal de Henoch.
Thèse Paris, I95I, 58 pages.
- 82 - MATHE G.
Revue du Praticien, Paris, I954, 4, N° 3I, 1er Décembre,
2899-29IO.

- 83 - MATHE G., ISRAEL C. et BERNARD J.
Syndrome de Schoenlein-Henoch (variétés cliniques et physio-pathologie).
Entretiens de Bichat (Mèdecine), 1956, 433-436.
- 84 - MATHIEU H., HABIB R.
Revue du Praticien. Paris 1970, 20, N° 22, 1er Septembre, P. 3395
- 85 - MENZI Peter.
Le traitement du purpura de Schoenlein-Henoch par l'ACTH. et la Cortisone.
Annales Paediatrica Basel 1958, 190, N°2, Février, P. 94-109.
- 86 - MICHELETTI J. et CRISTOL J.
Purpura rhumatoïde à forme abdominale gravissime
J. Med. Bordeaux. Juin 1960, N° 6, 629-633,
- 87 - MIESCHER P., REYMOND A. et RITTER O.
Le rôle de l'allergie bactérienne dans la pathologie de certaines vascularites.
Schweizerische Medizinische Wochenschrift Basel 1956, 86, N° 28, 14 Juillet, P.799-805.
- 88 - MIKHALYANTS A.A.
Le syndrome abdominal dans le purpura rhumatoïde
Klinitcheskaja Med. (Moscou), 1961, 39, N° 8, 129-132.
- 89 - MORIAUCOURT J.
Contribution à l'étude étiologique du purpura rhumatoïde chez l'enfant.
454 p. Thèse Paris Faculté de Médecine 1952 (N° 833)
In semaine des Hôpitaux, 28ème année, N° 76, 14 Octobre 1952.

- 90 - MORIN G. et Al.
Images d'occlusion dans le purpura.
Journal de Radiologie d'électrologie et de Médecine
Nucléaire.
Paris 1957, 38, N° 7-8 Juillet Août, P. 827-829
- 91 - MULDOON, JAMES P., BERG, ALFRED M. et KINNAIRD, DAVID W.
Indications chirurgicales du purpura non thrombocytopé-
nique.
Annales de Chirurgie, Philadelphie 1955, 142, N° 5, No-
vembre, P. 817-823.
- 92 - NAJDANOVIC R.
Examens radiologiques au cours des accidents abdominaux
du purpura rhumatoïde chez l'enfant.
Radiologie clinique, radio biologie N° I-II, 1965, R.P.
102 - Annales de radiologie vol. III.
- 93 - NAVES G.
Le syndrome douloureux abdominal des purpuras.
Thèse Paris 1940, N° 248, 56 P.
- 94 - NOBECOURT P.
Syndrome abdominal douloureux et purpura infectieux chez
une fillette de 13 ans.
Presse Méd., 4-7 Décembre 1940, N° 95-96, 983-984.
- 95 - ORSINI et Coll.
Considérations sur le purpura rhumatoïde de Schoenlein-
Henoch
Marseille Medi. 1966, 103, 525-29.
- 96 - PARROCHIA B., RIERA M. et REID A.
Manifestations digestives du syndrome de Schoenlein-
Henoch.
Rev. Clin. Espana 1965, 98, 3, 177, 182.

- 97 - PANOVSKI J.
Un cas d'invagination dans le purpura abdominal
Archives Serbes de Médecine, Beograd 1960, 88, N° 3,
P. 341-344.
- 98 - PELLERIN D.
Les manifestations chirurgicales du purpura rhumatoïde
Annales de chirurgie infantile paris, 1965, 6, N° 4,
Décembre P. 289-303.
- 99 - PELLERIN D.
Les manifestations chirurgicales du purpura rhumatoïde.
Journées Pédiatriques. Paris Enfants Malades, 1962,
305-312.
- 100 - PHALAN J.T.
Le syndrome de Schoenlein-Henoch
Surgery, Mars 1961, 49, N° 3, 317-322.
- 101 - PHILPOTT M.G. et BRIGGS J.N.
Traitement du syndrome de Schoenlein-Henoch avec de
l'hormone adrénocorticotrope (A.C.T.H.) et Cortisone.
Archives of disease in childhood, London, 1953, 28,
N° 137, Février P. 57-60.
- 102 - POLETTI M.
Contribution à l'étude clinique physiopathologique et
thérapeutique du syndrome de Schoenlein-Henoch (à propos
de 50 observations).
Thèse Marseille, 1960, N° 107.
- 103 - RAMB H.
Péritonite hémorragique dans le purpura
2 bl. Chir. 18 Octobre 1941, 68, N° 42, 1973-1975.

- IO4 - RAMOND L.
Drame abdominal et Purpura.
Presse Méd. 19 Janvier 1946, 41.
- IO5 - REILLY J., RIVALIERE.
Contribution à l'étude pathogénique des invaginations
intestinales.
- IO6 - RIGATTIERI P.
Contribution à l'étude du syndrome abdominal aigu dans
la maladie de Schoenlein-Henoch.
Minerva Med. 25 Août 1951, 2, N° 54-55, 238-240.
- IO7 - RODRIGUEZ, ERDMANN et LEVITAN R.
Manifestations gastro-intestinales du purpura de Schoen-
lein-Henoch.
Gastroenterology Baltimore 1968, 54, N° 2, Février,
p. 260-264.
- IO8 - ROUSSINOV A.
Purpura abdominal de Henoch et sa signification chirurgi-
cale
Vestnik Khirurgyi, Moscou 1955, N° 3, Avril, P. 116-117.
- IO9 - SENEQUE ET GOSSET
Les indications opératoires dans le syndrome abdominal
aigu au cours du purpura.
Presse Médicale 1932, 40, 1881.
- II0 - SENEQUE et GOSSET.
Journal de Chirurgie, Décembre 1932, 828-847.
- III - SERRA U.
Le syndrome de Schoenlein-Henoch : considérations étio-
pathogénique, clinique et thérapeutique sur 30 cas.
Acta Paediatrica Latina, Reggio 1962, 15, N° 1, Janvier-
Février, P. 16-34.

- II2 - SMYTH C.J. et Coll.
Purpura rhumatoïde
Ann. of Int. Méd., Novembre 1963, 59, N° 5.
- II3 - SKRYNSKII N.T.
Purpura abdominal de Schoenlein-Henoch avec phénomène
d'occlusion intestinale relative.
Vestnik Hirurgii, Moscou, 1959, 83, N° 12, P.88-89.
- II4 - SODERLUND S.
Invagination intestinale et purpura vasculaire aigu
chez l'enfant.
Acta Paed., Novembre 1960, 49, N° 6, 838-842.
- II5 - SPERA F.
Contributions au traitement du syndrome de Schoenlein-
Henoch avec Cortisone et Clorpromyzine.
Clinica Pediatrica, Bologna, 1960, 42, N° 5, Mai,
P. 334-343.
- II6 - STEINHARDT I.D. et JONAS A.F.
Coexistence d'invagination et de purpura de Henoch
New England J. Med., 19 Septembre 1957, 257, N° 12,
553-556.
- II7 - STEPANOVA G.I.
Forme abdominale du purpura de Schoenlein en chirurgie
infantile.
Pediatrie (Moscou), 1958, 36, N° 9, 67-70.
- II8 - STOUKALIUK A.M.
Purpura abdominal
Khirourguica (Russe) 1954, N° 2, 27-30.

- I19 - SVERZHINSKAIA B.M.
Invaginations intestinales
Pediatriia, Moskva 1956, 39, N° 5, Septembre-Octobre,
P. 60-62.
- I20 - TANGHERONI, WILLY et BOTTONE, EURICO
Purpura de Schoenlein-Henoch et invagination intestinale
Contribution clinique.
Acta Paediatrica Latina, Reggiu 1953, 6, N° 4, Juillet-
Août, P. 803-812.
- I21 - TONI G.
Nosologie antérieure et nosologie récente au sujet du
syndrome de Schoenlein-Henoch.
Minerva Medica, Turin 1958, 49, N° 33, 25 Avril, P.
1549-1557.
- I22 - VALLEJO E.A.
Purpura abdominal et appendicite
Rev. Chir. Espanola, 15 Janvier 1950, 36, N° 1, 48-49
- I23 - VALLEJO E.A.
Purpura abdominal et appendicite
Presse Méd., 5 Mai 1950, 37, N° 18, 924-925.
- I24 - WALD, NIEL et KISSIN, MILTON.
Purpura simple et familial héréditaire avec syndrome de
Schoelein-Henoch. Réponse à la corticotrophine (A.C.T.H.),
Cortisone et antihistaminique.
The Journal of the American Medical Association, Chicago
1955, 159, N° 1, 3 Septembre, P. 29-31.
- I25 - WELLS R. et STEPHENS D.
Purpura de Schoenlein Henoch réagissant à la Prednisone.
Rapport de quatre cas.
Medical Journal de Malaya Singapour 1958, 12, N° 2, Mars
P. 550-554.

- I26 - WHITMORE W.H. et PETERSON G.M.
Modifications de l'intestin grêle au cours du purpura de Henoch.
Radiology 46, 373, 1946.
- I27 - WOLFSOHN H.
Purpura et invagination
Arch.Dis.Child, Décembre 1947, 22, N° 112, 242-247.
- I28 - YOUNG D.G.
Occlusion intestinale chronique à la suite de la maladie de Schoenlein-Henoch
Clinical Pediatrics, Philadelphie 1964, 3, N° 12, Décembre, P. 737-740.
- I29 - ZAREBA J. et ZIELEZNIK E.
Etiologie et aspect clinique du syndrome de Schoenlein-Henoch chez l'enfant.
Pediatria Polska, Warszawa (Varsovie) 1966, 41, N° 4, P. 447-453.
- I30 - ZELINSKAYA E.D.
Nécrose multiple de l'intestin avec perforation dans la vascularité hémorragique (maladie de Schoenlein-Henoch).
Pédiatrie Moscou, Août 1964, N° 8, 90.

-:-:-:-:-

Figure 1. *Phylogenetic tree of the 12 species of the genus *Phyllanthus* based on the chloroplast *trnK* gene. The tree is rooted with *Phyllanthus* *sp.* as the outgroup. The scale bar represents 0.1 substitutions per site. The species names are listed at the tips of the branches. The tree is based on 1000 bootstrap replicates.*

— I —

- Les problèmes abdominaux	46
- problèmes d'ordre diagnostique selon la date de survenue des troubles abdominaux	46
- problèmes posés par des formes inhabituelles de la maladie	51
5 - <u>Conditions étiologiques et données physio-pathologiques des troubles abdominaux</u>	61
- Le support anatomique des troubles abdominaux	61
- L'anatomie pathologique	61
- La pathogénie et la physiopathologie des troubles abdominaux	67
- Etiologie des troubles abdominaux	73
6 - <u>Traitement</u>	80
7 - <u>Conclusion</u>	88
8 - <u>Bibliographie</u>	I à 19.

-:-:-:-:-

VU, le Président de Thèse :

VU et permis d'imprimer :

Le Doyen de la Faculté Mixte
de Médecine et de Pharmacie
de CAEN :

